

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1951-1952. — N° 47

TRAVAIL DU SERVICE DU PROFESSEUR AGRÉGÉ J. BRUN

La Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann

SES FORMES PULMONAIRES,
INFILTRATIVES ET EMPHYSEMATEUSES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

et soutenue publiquement le 23 Janvier 1952

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

VACHER Henri-Marius

Né le 17 Septembre 1924, à Charly (Rhône).

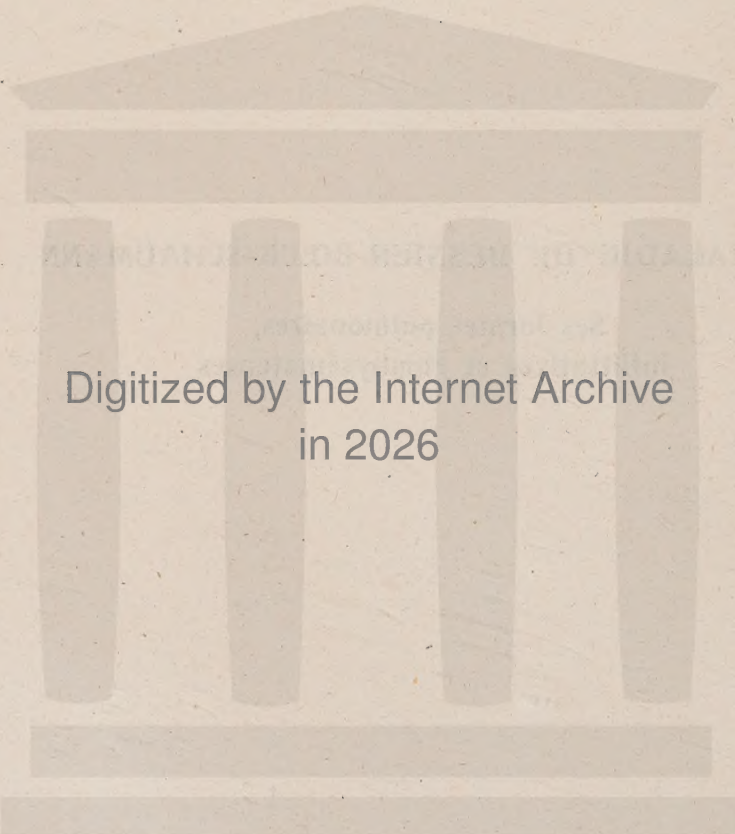
IMPRIMERIE DE TRÉVOUX

J. PATISSIER

1952

LA MALADIE DE BESNIER-BÖCK-SCHAUMANN

**Ses formes pulmonaires,
infiltratives et emphysémateuses**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1951-1952. — N° 47

TRAVAIL DU SERVICE DU PROFESSEUR AGRÉGÉ J. BRUN

La Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann

SES FORMES PULMONAIRES,
INFILTRATIVES ET EMPHYSEMATEUSES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

et soutenue publiquement le 23 Janvier 1952

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

VACHER Henri-Marius

Né le 17 Septembre 1924, à Charly (Rhône).

IMPRIMERIE DE TREVoux

J. PATISSIER

1952

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire.....	M. J. LÉPINE
Doyen	M. H. HERMANN
Assesseur	M. J. GATE

Professeurs Honoraires

MM. NICOLAS, VILLARD, COLLET, CLUZET, BÉRAUD, GUIART, PIÉRY, CADE, MOREL, PATEL, FAVRE, LÉPINE, SAVY, TRILLAT, LÉRICHE, MOURIQUAND

Professeurs

Clinique médicale A.....	FROMENT
Clinique médicale B.....	P. RAVAUULT
Clinique chirurgicale A.....	SANTY
Clinique chirurgicale B.....	WERTHEIMER
Clinique médicale infantile et Hygiène du 1 ^{er} Age..	BERNHEIM
Clinique ophtalmologique.....	BONNET
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	REBATTU
Clinique urologique.....	CIBERT
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	DUFOUT
Clinique dermatologique et syphiligraphique.....	GATE
Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale..	DECHAUME J.
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie..	SEDALLIAN
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	GUILLEMINE
Clinique gynécologique.....	POLLOSSON
Clinique obstétricale.....	PIGEAUD
Stomatologie	DUCLOS
Histologie	NOËL
Pharmacie et Pharmacologie.....	LEULIER
Matière médicale et botanique.....	X...
Physiologie	HERMANN
Anatomie Pathologique.....	J. F. MARTIN
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie..	PONTHUS (détaché à Beyrouth)
Médecine du Travail.....	MAZEL
Parasitologie et Pathologie exotique.....	GARIN
Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie opératoire..	ROCHET
Chimie organique et toxicologie.....	CHAMBON
Pathologie générale et expérimentale.....	JOSSERAND
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	DELORE
Anatomie	GABRIELLE
Pathologie interne.....	CROIZAT
Chimie biologique et médicale.....	ENSELME
Pathologie chirurgicale	MALLET-GUY
Biologie Médicale et Embryologie.....	X...
Pharmacie galénique	REVOL
Médecine Légale et Déontologie.....	BOURRET
Thérapeutique	LEVRAT
Hygiène	SOHIER

Professeurs titulaires sans chaire

Physiologie.... M. JOURDAN Obstétrique.... M. BANSSILLON

Maîtres de conférences — Agrégés

Chimie organ. et toxicol	BADINAND	Pharmacie et Pharmacol.	DREVON
Physiologie biologique ...	BERGER	Matière méd. et botan	NETIEN
Parasitologie	COUDERT	Histologie	TUSQUES
Parasitologie.....	ROMAN		

Agrégés en exercice

Pathologie médicale ...	BRUN	Obstétrique	BROCHIER
Pathologie médicale ...	GIRARD M.	Obstétrique	MAGNIN
Pathologie médicale ...	GIRARD P.	Anatomie pathologique..	GUICHARD A.
Pathologie médicale ...	JEUNE	Anatomie	LATARIET
Pathologie médicale ...	VACHON	Neuro-chirurgie	LEQUIRE
Pathologie chirurgicale..	BÉRAUD	Oto-Rhino-Laryngologie..	MAYOUX
Pathologie chirurgicale..	DARGENT	Ophtalmologie	PAUFIQUE
Pathologie chirurgicale..	DESJACQUES	Urologie	PERRIN
Pathologie chirurgicale..	LABRY	Dermato-syphiligraphie..	THIERS
Pathologie chirurgicale..	MANSUY	Médecine légale et méde	
Pathologie chirurgicale..	TRILLAT A.	cine du travail.....	ROCHE
Pathologie chirurgicale..	GUILLET		

Chargés des Fonctions d'Agrégés

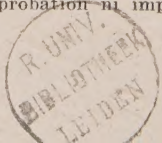
Pathologie médicale....	PLAUCHU	Hygiène	MONNET
Chimie biologique.....	CREYSEL R.	Bactériologie.....	BERTOYE A.

Examineurs de la Thèse

M. DUFOUT, *Président* ;

MM. SOHIER, BRUN et LATARIET, *Assesseurs*.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE J. COPONAT
ET DE MA GRAND-MÈRE

*Il fut le jour dont nous sommes
le soir... (Théophile GAUTIER).*

A MES PARENTS

Gage de ma filiale affection.

A MON FRÈRE

A MON ONCLE JEAN COPONAT

A l'image de son Père il sut toujours nous montrer la Voie, nous aider de ses conseils et de son affection. Véritable Père pour nous qui lui devons tout.

A MA FAMILLE

A NOTRE PRÉSIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. DUFOURT

PROFESSEUR DE CLINIQUE ET PROPHYLAXIE DE LA TUBERCULOSE

Il nous a fait l'honneur d'accepter la Présidence de cette Thèse, qu'il trouve ici la marque de notre reconnaissance dévouée.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. SOHIER

Hommage de notre respectueuse gratitude à notre Juge.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. BRUN

Il nous a accueilli dans son service, nous a fait profiter de son enseignement, nous a suggéré cette Thèse, en a suivi et dirigé la rédaction. Nous lui témoignons ici notre fidèle reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. LATARJET

Au laboratoire d'anatomie et au service d'urgence de l'Hôtel-Dieu, il fut notre premier Maître. Qu'il soit remercié d'avoir accepté de couronner nos études en siégeant dans notre Jury.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR E. POLLOSSON

Deux ans il nous a accueilli dans son service. Qu'il trouve ici la marque de notre profonde reconnaissance.

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE CHALON-SUR-SAONE

Docteur VACHEY, Chirurgien Chef de l'Hôpital.
Docteur BLANC, Chirurgien de l'Hôpital.
Docteur BRIAND, Médecin Chef de l'Hôpital.
Docteur ISAL, Médecin Chef de l'Hôpital

A MONSIEUR LE DOCTEUR BLANC
CHIRURGIEN DE L'HÔPITAL DE CHALON-SUR-SAÛNE

*Il fut pour nous un Maître et un
Ami. Qu'il trouve ici la faible mar-
que de notre affectueuse reconnais-
sance.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR GUIGNON
BIOLOGISTE DE L'HÔPITAL DE CHALON-SUR-SAÛNE

*Son amitié et ses conseils nous
furent toujours profitables. Qu'il
trouve ici l'expression de notre
affectueuse gratitude.*

A MESSIEURS LES PROFESSEURS
DE L'ECOLE NOTRE-DAME DE GUERET

*Nous y avons été élevé et l'édu-
cation que nous y avons reçue a
orienté notre vie. Qu'ils trouvent
ici la marque de notre filiale affec-
tion.*

A MONSIEUR LE CHANOINE F. BERGER
ARCHIPRÊTRE DE GUÉRÉT.

*En faible témoignage de tout ce
qu'il fit pour nous. Avec notre af-
fectueuse reconnaissance.*

A MES AMIS

En pensant à eux tous.

Dans notre travail nous avons été particulièrement aidé par le Lieutenant Colonel GAMELIN, Professeur Agrégé du Val-de-Grâce et ses Assistants, les Docteurs GARNUNG et VALLIER, par le Docteur PROTHAR, Radiologiste de l'Hôpital Desgenettes, et par le Docteur BOUCHER, Pneumologiste des Hôpitaux Militaires.

Nous les remercions ici pour l'accueil chaleureux et compréhensif que nous avons trouvé dans leurs différents services.

Notre reconnaissance va également aux services Américains d'Informations de Lyon, qui nous ont procuré avec tant d'amabilité, des documents américains introuvables à Lyon, et particulièrement utiles dans notre Thèse.

INTRODUCTION

Née à une période où la médecine voyait ses grands syndromes s'effriter en de nombreuses maladies particulières, la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN n'a cessé de s'accroître pour devenir à l'heure actuelle, une maladie générale affectant l'ensemble de l'organisme.

C'est à BESNIER que, en 1889, revint le privilège de publier le premier cas connu, et surtout d'individualiser un ensemble de faits qu'il dénomme « *lupus pernio* ». Son observation reste isolée jusqu'à BOECK qui, en 1905, publie le cas d'un malade présentant un B.B.S. à forme cutanée avec participation pulmonaire apicale et hémoptysie. Aussitôt après BOECK, les pathologistes entraînés dans ce nouveau sillage, isolent de nombreuses et différentes formes anatomo-cliniques : lésions osseuses, adénopathies généralisées, lésions viscérales et oculaires diverses, ainsi que certaines associations comme le syndrome de HEERFORDT. Nous ne nommerons pas ici les Médecins qui se sont illustrés dans ces découvertes. Les citer sèchement ne pourrait rien ajouter à leurs mérites ; isoler leurs travaux n'est pas l'objet de cette Thèse.

Mais SCHAUMANN fut le premier à réunir en une maladie de système les faits isolés jusqu'à lui. En 1916, il démontre l'unité de ce qu'il dénomme : « la lymphogranulomatose bénigne » malgré le siège disparate des lésions isolées et, se basant sur l'expectoration de deux malades porteurs de bacilles bovins, conclut à une étiologie tuberculeuse.

On comprend mieux ainsi la dénomination de la maladie qui leur doit tout. Quoi que certains aient voulu la dénommer « *réticulose hyperplasique* » « *lymphogranulomatose bénigne* » « *sarcoïde de Boeck* » ou « *maladie de Schaumann* », nous conservons ce titre de « *Maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN* », qui ne suggère peut-être pas ses affinités pathologiques, mais qui permet de reconstituer son historique.

Venant après ces auteurs et reprenant tous leurs travaux dans un ouvrage classique depuis, PAUTRIER fit l'étude clinique la plus complète. Il sut préciser le cadre des lésions cutanées distinctes des tuberculides et des sarcoïdes hypodermiques. Il sut insister dans les manifestations viscérales sur les formes médiastino-pulmonaires qui nous intéressent. Se basant sur des faits cliniques et anatomo-pathologiques, cellules épithélioïdes caractéristiques dérivant des cellules réticulaires et des histiocytes cutanés, il rattacha ce syndrome au système réticulo-endothélial.

Sa mise au point sur les formes ganglio-pulmonaires, devait attirer l'attention des phthisiologues qui, déjà intéressés par la découverte du bacille bovin par SCHAUMANN, consacrèrent à ces formes de nombreux travaux que nous ne pouvons citer ici.

Parmi les travaux lyonnais, nous citerons ceux de MM A. DUFOUT et DESPIERRE, GATE et GARDÈRE, SOHIER et BOUCHER, SAVY et CROIZAT, BRUN et VIALIER. Ceux-ci ont étudié particulièrement, après l'observation clinique de MM. PRIVOST et DESPIERRE, une forme anatomo-clinique de maladie de B.B.S., à manifestation emphysémateuse. À côté des formes pulmonaires maintenant classiques, il y a lieu de réserver désormais une place aux formes pseudo-kystiques, cavitaires, emphysémateuses et infiltratives.

En 1939, dans la thèse classique d'ORTHOLAN, ces formes ne sont pas décrites.

En 1940, PAUTRIER dans sa monographie ne décrit que 4 types radiologiques : le type hilair, le type micro-nodulaire, le type réticulaire et le type marbré.

TURIAF dans un article de 1948 classe les manifestations pulmonaires en 3 chapitres.

1. — La forme ganglionnaire,
2. — La forme pulmonaire,
3. — La forme ganglio-pulmonaire.

Dans ce 3^e chapitre, il groupe les aspects suivants :

- a) Aspect miliaire micronodulaire,
- b) Aspect miliaire macronodulaire,
- c) Aspect marbré
- d) Aspect réticulaire,
- e) Aspect géodique, qu'il attribue aux bulles d'emphysème.

En 1948, RUBBIN et RUBBIN dans leur ouvrage sur les affections du thorax décrivent trois types : le type hilair, le type de transition (d'inter-pénétration) et le type parenchymateux (formé de réticulations ou d'infiltrations simulant une

affection tuberculeuse hémalogène, ou une invasion massive simulant des métastases néoplasiques pulmonaires.

Ce n'est que dans l'ouvrage de LEITNER que l'on trouve une classification faisant état des formes infiltratives. L'auteur décrit les formes cavitaires. Dans ce dernier chapitre, il commente l'observation de J. BRUN et VIALIER, et pense que l'existence de cavités réelles n'est pas encore prouvée, en tant que cavités indépendantes de l'emphysème bulleux.

Nous verrons plus loin les observations qui démontrent la réalité des formes infiltratives, emphysémateuses et cavitaires.

En effet, nous nous proposons ici de faire une simple description des formes pulmonaires de la maladie de B.B.S.. Nous ferons un bref rappel des formes classiques, ganglionnaires ou pulmonaires. Nous insisterons sur les formes infiltratives, emphysémateuses, cavitaires et séquellaires. Enfin nous étudierons les manifestations apportées par la tuberculose pulmonaire au cours d'une maladie de B.B.S. à localisation pulmonaire. Nous consacrerons enfin un chapitre au diagnostic général.

Certains voudraient sans doute nous voir étudier ici le problème de l'étiologie du B.B.S.. Ils se baseront, peut-être, sur le titre de notre chapitre « Formes compliquées de tuberculose pulmonaire » pour admettre que nous éliminons cette étiologie tuberculeuse qui semble, à l'heure actuelle, jouir d'une faveur particulière auprès de certains auteurs. Nous ne voulons pas tenter ici d'étudier le problème étiologique, et nous nous contenterons de décrire certaines formes peu connues, pour essayer, enfin, de leur faire obtenir droit de cité.

CHAPITRE PREMIER

Formes thoraciques classiques : ganglionnaires et pulmonaires

Nous nous bornerons dans ce chapitre à faire un bref rappel des formes pulmonaires bien connues depuis longtemps et si bien schématisées par PAUTRIER dans sa monographie de 1940. Ces formes sont définitivement classées et décrites ; nous ne ferons donc pas de ces formes un chapitre détaillé de notre Thèse.

A vrai dire elles ont été classées de façon variable. Nous croyons, avec notre Maître J. BRUN, que les images radiologiques méritent d'être cataloguées de façon précise, suivant les formes que nous décrivons ci-dessous.

I. - Formes ganglionnaires thoraciques

C'est sur ces formes qu'avaient été établies les premières statistiques. A l'heure actuelle on a individualisé deux formes ganglionnaires : la forme pure et la forme associée à des éléments miliaires ou réticulaires

Les adénopathies hilaires sont en général bilatérales et assez larges, on peut les trouver quelquefois unilatérales. Là encore la maladie de B.B.S. montre son aspect polymorphe. Les adénopathies à ce niveau peuvent atteindre la taille d'un œuf. Elles s'enfoncent plus ou moins loin dans le parenchyme pulmonaire et la radio permet de délimiter, quelquefois avec difficulté, leur contour, qui est en général nuageux. Les bords sont souvent irréguliers. Quelquefois les

différents ganglions sont intriqués de telle manière qu'ils forment une masse élargissant plus ou moins l'ombre hilare. C'est avec ce type que l'on peut trouver, parfois, des images irradiantes fibroïdes péri-vasculaires et péri-bronchiques qui, partant du hile vont s'irradier, vont s'étendre, vers les clavicules et les bases, tel un éventail. Ces formes hilaires pures sont assez rares. Sur la seule vue de cette image radiologique, en l'absence de tout autre signe, il est presque impossible de porter un diagnostic. Mais le plus souvent ces formes sont associées à des adénopathies médiastinales et une irradiation dans les parties centrales du poumon donnant l'aspect de sarcomatose et de Hodgkin. L'affection dont ce type est le plus souvent la première manifestation, peut guérir à ce stade, ou au contraire, voir s'associer à cette image, d'autres images en plein parenchyme pulmonaire suivant les types que nous allons décrire.

II. - Formes pulmonaires

a) — FORMES RÉTICULAIRES.

Ces formes donnent des infiltrations fibroïdes, de fines membranes péri-bronchiques ou péri-vasculaires, ascendantes ou descendantes et en éventail. Elles partent des hiles et gagnent les bases et les sommets en respectant toutefois les apex. Elles peuvent donner quelquefois, des travées denses d'aspect scléreux. Elles sont associées aux formes ganglionnaires, ou, le plus souvent, à des éléments miliaires en nombre variable, tantôt isolés, tantôt groupés et multiples, rentrant dans le cadre des formes nodulaires véritables.

b) — FORMES MICRO-NODULAIRES.

Trop souvent confondues avec la granulie froide de BURNAND et SAYE, dont elles ont les aspects, ces formes micro-nodulaires envahissent généralement les deux poumons d'une manière symétrique. Les nodules sont parsemés avec prédominance aux zones moyennes et aux bases. Les sommets sont, en général, respectés. Ces granulations qui couvrent les deux champs pulmonaires peuvent être de tailles diverses. Elles varient de la grosseur d'une tête d'épingle à la grosseur d'un petit pois. Leurs contours sont assez flous. Ces granulations peuvent être très denses,

reliées entre elles par de petites trainées fines réalisant l'image en maille de filet et la forme réticulo-nodulaire. La radioscopie ne permet pas toujours de différencier les nodules qui sont alors visibles à la graphié. L'intensité de la lumière pulmonaire en est diminuée. Ces formes granuliques sont celles qui évoluent le mieux et le plus vite vers la guérison totale. Cependant DANBOLT et HVAL, réexaminant 29 ans après le diagnostic un malade du Professeur BÖECK, ont retrouvé les mêmes lésions.

c) — FORMES MACRO-NODULAIRES.

Ici ce sont des nodules beaucoup plus gros que ceux des formes micro-nodulaires décrites et l'image est en faveur d'éléments de types broncho-pneumoniques infarcissant les deux champs pulmonaires, soit primitivement, soit secondairement à des atteintes d'abord miliaires. Cette forme a été décrite par LEITNER sous le titre de forme nodulaire grossière. Elle est certainement plus rare que la forme micro-nodulaire à type miliaire que nous avons précédemment rap-pelée.

Nous n'insisterons pas sur le tableau clinique qui est connu ; nous rappellerons cependant que ces formes sont asymptomatiques et ne présentent pas de signes fonctionnels caractéristiques. Elles constituent des découvertes radiologiques. En fait, dans ces formes il n'y a pas de dyspnée bien nette et bien marquée, alors que, dans celles que nous allons décrire plus loin, il peut y avoir des troubles très importants de la ventilation pulmonaire, par suite de la diffusion du processus morbide.

Pratiquement si chacun des aspects que nous venons de décrire peut se rencontrer de façon isolée, il arrive que ces images semblent avoir un point de départ ganglionnaire hilaire d'où vont partir les atteintes pulmonaires.

Les ganglions peuvent rétrocéder au moment où la miliaire apparaît, comme dans l'observation de J. BRUN et VIALIER.

Le plus souvent les différentes formes coïncident et s'interpénètrent pour donner des images complexes par association de ces différentes manifestations. L'image hilaire est maintes fois associée aux images micro-nodulaires ou réticulaires. Les images réticulaires semblent d'ailleurs jaillir du hile dans le parenchyme pulmonaire.

CHAPITRE II

Formes infiltratives

Nombre d'auteurs, en particulier NORMAN et SHOEMAKER, décrivent, au point de vue radiologique, des aspects infiltratifs, qui correspondent, tantôt, à des infiltrations véritables, plus ou moins denses, avec des aspects nuageux, cotonneux et même pneumoniques ; tantôt, à des formes se rapprochant nettement des aspects réticulo-nodulaires classiques. Le terme d'infiltration en cette dernière éventualité signifie seulement : « Apparition dans le champ pulmonaire, d'ombres anormales ».

PAUTRIER a décrit, dans sa monographie, le type marbré et il dit textuellement :

« Le type marbré est l'exagération du précédent, les nodules forment des taches plus volumineuses et plus denses pouvant, à première impression, donner l'image d'une caverne: Il peut y avoir des zones d'opacité diffuse, non homogènes, occupant des secteurs étendus, des champs pulmonaires, des alternances de zones opaques et de zones claires, des infiltrations péri-bronchiques plus diffusément réparties par tout le poumon ».

Mais cette appellation de « marbré » prête à discussion. Il semble que l'auteur ait voulu désigner des aspects assez complexes où l'on voit, associés, des éléments réticulaires, nodulaires, et des processus infiltratifs. Cet ensemble de lésions nous paraît plutôt devoir entrer dans le cadre des formes infiltratives, à topographie diffuse, que nous décrivons maintenant.

Ces lésions seraient comparables à celles décrites par A. DUFOURT, au cours de la tuberculose.

Pour notre part, nous n'employons le terme d'infiltration que lorsqu'il y a, infarcissant les champs pulmonaires sur une certaine étendue, des ombres tout à fait différentes des aspects nodulaires ou trabéculaires. Nous avons donc

été obligé de faire un choix dans les observations que nous avons colligées pour ne retenir que celles qui, d'après le détail des descriptions, ou des documents joints à la publication, correspondaient à la définition que nous avons admise.

Nous n'avons pas trouvé d'autopsie mais l'observation anatomo-clinique de J. BRUN et VIALIER, citée avec les lésions emphysémateuses, montre que les infiltrations nuageuses sont consécutives à des nodules de B.B.S. infarcissant les poumons et siégeant dans le tiers interne du poumon. Ces lésions ne semblent pas suivre un processus hémotogène mais plutôt la voie lymphatique rétrograde.

Nous ne rapporterons pas ici toutes les observations répondant à la description donnée par nous plus haut. En effet, cette forme, sans être aussi fréquente que les formes classiques, a été rencontrée 17 fois sur les 175 observations colligées. Nous ne retenons ici que celles qui sont particulièrement nettes. Les ombres infiltratives qui ont été rapportées dans les observations que nous avons compulsées, peuvent être classées en deux groupes fondamentaux.

1. — Ombres homogènes, denses, de type atélectasique ou pneumonique.
2. — Ombres nuageuses, colonneuses, limitées ou diffuses.

C'est d'ailleurs ainsi que nous classerons les observations retenues.

1° Ombres homogènes, denses, de type atélectasique ou pneumonique

OBSERVATION N° 1 (PAUTRIER).

PAUTRIER. — 4 nouveaux cas de B.B.S. *Soc. Med. Hôp. Paris*, 24 avril 1942, p. 153.

Maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN à forme prédominante de parotidite bilatérale, s'accompagnant d'une tuméfaction médiastinale, de lésions hilaires, de lésions d'infiltration des deux poumons et de petites adénopathies périphériques (MM. L. M. PAUTRIER et HEIMMENDINGER).

Un jeune homme de 17 ans est venu consulter pour une parotidite double, qui a évolué d'une façon torpide pendant cinq mois s'accompagnant de sécheresse de la bouche, de gêne de la mastication, sans température. Amaigrissement de 5 kilogs, essoufflement et transpiration faciles, fatigue générale.

L'examen général ne montre rien à la peau, mais révèle de petits ganglions sous-maxillaires, sus-claviculaires, axillaires, épitrochléens, inguinaux. Foie légèrement agrandi. Rate percutable. La radiographie des poumons montre une tuméfaction médiastinale supérieure, surtout à droite, un épaississement très prononcé des

deux hiles, une infiltration très dense de presque tout le poumon droit et du lobe supérieur gauche. Rien aux yeux, aucune paralysie. La cuti et l'intra-dermo-réaction à la tuberculine sont négatives. L'intégrité de l'appareil oculaire et l'absence de paralysie faciale font éliminer le diagnostic de syndrome de HEERFORDT et poser celui de maladie de BESNIER-BÖCK-SCHAUMANN à forme prédominante parotidienne. L'ablation et l'examen histologique d'un ganglion confirment ce diagnostic. Ce cas confirme la recommandation déjà faite par PAUTRIER que chaque fois que viendra à l'esprit le diagnostic de maladie de MIKULICZ, on devra penser à la maladie de BESNIER-BÖCK-SCHAUMANN et en rechercher les autres symptômes.

OBSERVATION N° 2 (RAKOV).

RAKOV, SPITSSWOOD, TAYLOR, KINGSTON. — Sarcoidosis. *The Journal Laboratory and Clinical Medicine*, July 1942, p. 1285).

Cas N° 3. — G. E., homme de couleur, de 31 ans, a bénéficié d'une bonne santé générale, à part les maladies infantiles usuelles jusqu'en Janvier 1935, date à laquelle il s'aperçoit d'une dyspnée d'effort croissante. Finalement, la dyspnée devint si intense, même au repos, qu'il fut nécessaire de l'hospitaliser, le 16 Janvier de la même année. A son admission à l'Hôpital de Kingston, les seuls symptômes marquants étaient une dyspnée importante, même couché, une douleur et une sensibilité de tout l'abdomen, et plus particulièrement de la région vésiculaire ; enfin des modifications pulmonaires visibles sur les radiographies. Ces modifications furent rapportées à une broncho-pneumonie, ou une miliaire tuberculeuse, en dépit d'une température normale, d'un pouls non modifié et de l'absence de bacilles dans les crachats et cela après des recherches répétées. La numération globulaire était normale avec une très légère augmentation des lymphocytes. Pendant son hospitalisation, qui dura deux semaines, il resta afebrile, la douleur abdominale persista, la dyspnée s'améliora. Quelques jours après sa sortie, les douleurs reprirent, accompagnées cette fois, d'une indigestion. Le foie était agrandi, avec une douleur précise à la palpation. A sa réadmission à l'hôpital, sa température était à 100° 2 F. et son pouls à 108. On ne put mettre en évidence aucune affection de la vésicule biliaire ou du tractus gastro-intestinal, malgré les radiographies systématiques et les différents autres examens de laboratoire. Il est devenu plus à son aise après l'administration de sédatifs divers, et il quitta l'hôpital quelques jours plus tard avec le diagnostic d'hépatite.

Durant une autre hospitalisation, en Mars de la même année, une laparatomie exploratrice n'apporta aucune information complémentaire. Le foie était bleu-gris et hypertrophié. La vésicule biliaire était bien drainée. La guérison fut sans incident, mais en face des lésions pulmonaires persistantes, faisant penser à une tuberculose, le malade fut adressé à la Consultation de l'Hôpital-tuberculeux du Comté d'Ulster. Plus tard, devant la difficulté d'affirmer un diagnostic de tuberculose, il fut admis à l'hôpital pour une étude plus complète. Les observations du Docteur Georges WEBER étaient très intéressantes ; il s'exprimait ainsi : « L'examen physiologique et les radiographies semblent montrer un processus tuberculeux de type pneumonique-caséux, englobant principalement le lobe moyen et inférieur du poumon droit avec quelques propagations au poumon gauche. Une ombre médiastinale élargie, qui ressemble à une tumeur, ne peut pas être expliquée comme une invasion tuberculeuse chez un adulte ».

Les crachats ne montrèrent jamais de bacilles acido-résistants, et plusieurs cobayes inoculés avec les crachats ne montrèrent aucune manifestation pathologique. L'état général était bon et il n'y avait pas de perte de poids. A la sortie de l'hôpital, le Dr WEBER consulté, remarqua qu'il y avait un doute important sur le diagnostic de tuberculose pulmonaire mais qu'aucun autre processus pathologique ne pouvait être mis en cause.

Au moment où le malade quittait l'hôpital, une tuméfaction des ganglions lymphatiques débuta sur tout le corps et augmenta rapidement de volume. Cette lymphadénopathie s'accompagna d'une perte de poids de 30 livres anglaises. Un ganglion de la région inguinale fut enlevé le 16 Octobre 1935, il mesurait 10 centimètres dans sa plus grande dimension. Les ganglions tuméfiés étaient aussi présents au cou, dans les régions rétro-auriculaires et épitrochléennes et dans le creux axillaire. L'examen histologique révéla des lésions ressemblant à des tubercules et nommées « variété dure » dans lesquelles on ne put trouver de bacilles acido-résistants, après des recherches poussées. En dépit de la négativité des découvertes permettant un diagnostic de tuberculose, une tuberculose lymphadénique fut admise.

A cause de la perte de poids, de la tuméfaction ganglionnaire et du diagnostic histologique de lymphadénopathie tuberculeuse, le malade fut admis à la consultation externe de l'hôpital de la tuberculose.

Soudain, en Janvier 1936, une douleur abdominale aiguë et un abattement commença et augmenta de gravité en 4 semaines. Après ce temps, une seconde laparatomie fut pratiquée à l'hôpital Kingston. Le foie fut trouvé beaucoup plus large que lors de la première intervention, et son bord descendait à 10 ou 12 centimètres au-dessous du rebord costal. Il était couvert d'innombrables nodules blancs gris, dont la plupart étaient seulement de quelques millimètres de diamètre. On nota aussi une grande tuméfaction des ganglions péri-gastriques. Un de ces ganglions et un petit fragment de foie contenant un des petits nodules furent enlevés pour examen microscopique. De nouveau le diagnostic histologique fut celui de tuberculose englobant le foie et les ganglions périgastriques, bien qu'on ne put trouver dans les lésions, de traces de bacilles acido-résistants et que l'injection de tissus macérés, ne provoqua aucune maladie chez le cobaye.

A la suite de cette dernière intervention et sans aucune thérapeutique d'aucune sorte, le malade se releva rapidement. Pendant la période allant du 16 Février 1936 au 16 Août 1940, les manifestations cliniques de la maladie disparurent complètement. Depuis, le malade a travaillé pendant cinq ans d'une façon régulière, en qualité de manœuvre, et il se sent parfaitement bien. En Août 1940, l'inoculation de vieille tuberculine pratiquée pour la première fois d'une façon intra-dermique, suivant des dilutions allant de 1/100.000 à 1/100 ne donnèrent de résultats positifs qu'avec les dilutions les plus basses. En Juin 1941, de petits ganglions lymphatiques, à peine perceptibles, étaient la seule manifestation résiduelle de la maladie, alors que les radiographies montraient une complète disparition des modifications pulmonaires et médiastinales observées antérieurement, et qu'aucune modification des os des mains et des pieds ne pouvait être mise en évidence. L'examen chimique du sang montrait un taux normal de calcium, de cholestérol et de protéine totale. L'albumine, la globuline étaient à 2,75. — On ne trouva jamais dans les urines de protéines de Bence-Jones.

OBSERVATIONS Nos 3 et 4 (NORMAN, SHÆMAKER).

NORMAN, SHÆMAKER. — Sarcoidosis, report of six cases. *U. S. Naval Medical Bulletin*, May 1949, p. 407).

Cas N° 2. — Un homme de 27 ans est admis à l'hôpital le 17 Avril 1947. Il avait été primitivement admis sur la liste des malades pour une zone d'infiltration pulmonaire qui avait été notée à l'examen annuel physique, pratiqué en Décembre 1946.

A son admission à l'hôpital, il se plaignait d'une toux modérée avec expectoration et légère fatigabilité. Il raconta avoir contracté une filariose aux Iles Samoha, en 1943, avec guérison complète.

L'examen physique révéla des sons sours inspiratoires aux deux bases pulmonaires et un élargissement des ganglions de l'aisselle droite, du creux inguinal et des régions cervicales. Une radio pulmonaire pratiquée le 17 Avril 1947 montra une zone extensive d'infiltration enveloppant les deux champs pulmonaires supérieurs, plus marquée à droite, avec lymphadénopathie hilare bilatérale. Les tests cutanés avec tuberculine, coccydiodine, histoplasmine, étaient négatifs. La bronchoscopie était négative, sauf une augmentation modérée de mucus, dans la bronche lobaire droite inférieure. Le lipiodol fut négatif. L'analyse d'urine fut normale. Une étude complète du sang montra que les globules rouges étaient à 5 millions, le taux globulaire à 47.3, les cellules blanches à 13.500, l'hémoglobine à 14 grammes, la formule globulaire montre 71 % de polynucléaire, 2 % de formes à bandes et 27 % de lymphocyte. La vitesse de sédimentation était de 1 millimètre en une heure. Le test de Kahn dans le sang était négatif. Des bacilloscopies répétées ne montrèrent jamais de bacilles acido-résistants. Les radios des mains et des pieds ne montrèrent pas de modifications osseuses. Une biopsie d'un ganglion inguinal droit, pratiquée le 4 Juin 1947, montra un nodule lymphatique, lobulé, mesurant 2 cm. 5 sur 1 cm. 5. — On découvrit dans ce ganglion, quelques zones d'hémorragies récentes et deux zones rondes à un pôle. L'examen microscopique du ganglion montra un remplacement massif de la structure normale lymphoïde, par des nodules ronds composés de grandes cellules épithéliales, pâles, avec noyaux vésiculaires et cytoplasmes acidophiles. Dans le centre de ces nodules, il y avait des cellules géantes multinucléées avec leurs noyaux disposés à la périphérie. Plusieurs de ces nodules étaient presque complètement envahis par la sclérose, d'autres montraient un degré différent de remplacement fibreux périphérique. Cette infiltration fibreuse intéressait le tissu interstitiel du ganglion, le hile, la capsule. Il ne restait qu'une petite partie de tissu lymphoïde normalement organisé. C'était un aspect typique de ganglions de sarcoïde de BÆCK. Les protéines totales du sérum était à un taux de 8 gr. 01 % avec 2 gr. 01 d'albumine et 1 gr. de globuline. On institua un traitement de radiothérapie sur la poitrine, entre le 25 Juin 1947 et le 26 Juillet 1947, on administra ainsi 480 gr. en 12 séances. En Février 1948, une lésion indurée érythémateuse peu élevée, à limite circulaire, apparaissait sur la joue gauche. Une biopsie pratiquée montrait une prolifération irrégulière de l'épithélium avec une dégénération des fibres élastiques interpapillaires de la peau. Profondément enfoncées dans le derme, il y avait des zones d'infiltration avec cellules polymorphes consistant en un noyau rond, contenant des cellules géantes entourées de cellules épithéliales. Voisinant les nids décrits plus haut, il y avait de petits assemblages de polynucléaires et un éosinophile. Ceci figurait une lésion cutanée granulomateuse, et en se rapportant aux antécédents, on concluait à une localisation cutanée de la maladie de BÆCK.

Pendant son hospitalisation, qui dura 90 jours, le malade resta asymptomatique, l'infiltration pulmonaire ne se modifia pas, malgré la thérapeutique, et le 10 Février 1948, le malade quittait l'hôpital pour un travail limité.

Cas N° 3. — D. D. T., jeune homme de 18 ans est hospitalisé le 10 Juin 1947, pour infection des voies aériennes supérieures durant depuis 3 semaines, et une tuméfaction indolore de la région sus-claviculaire droite. Le malade avait eu, durant les 16 mois précédents, une toux sèche chronique et de fréquentes infections des voies aériennes supérieures. L'examen physique était entièrement négatif, à part dans la fosse sus-claviculaire droite, une tuméfaction ganglionnaire de la grosseur d'une amande. Le ganglion était ferme, discret et un peu mou.

La radio du thorax du 12 Juin 1947 montrait une hypertrophie ganglionnaire hilair droite, associée à un processus d'infiltration inflammatoire s'étendant à l'extérieur du hile. La vitesse de sédimentation était à 22 millimètres en 1 heure. Une cuti-réaction tuberculeuse était négative avec le produit N° 1, mais fortement positive avec le produit N° 2. — Un test cutané avec la coccydiodine était négatif. La radiographie des mains et des pieds ne montrait pas de modification osseuse. Le taux des protéines du sérum (albumine et globuline) était normal. Le 18 Juin 1947, on pratique une biopsie du ganglion sus-claviculaire qui montre à l'examen microscopique du tissu adipeux sous-cutané, dans lequel il y avait quelques petits agrégats lymphoïdes. Le tissu lymphoïde était remplacé par des nodules ronds composés de cellules épithéliales, acidophiles, pâles. Le centre de chaque nodule était occupé par des cellules géantes polynucléaires dont les noyaux étaient rangés à la périphérie. Plusieurs de ces nodules avaient été complètement envahis par du tissu fibreux et adipeux. Il n'y avait ni nécrose, ni caséification. L'image décrite était celle d'un sarcoïde de BÖECK fortement envahi de tissu fibreux. Le malade resta entièrement asymptomatique pendant son hospitalisation. On lui pratiqua 11 séances de haut voltage pour une dose totale de 480 r. — Cette radiothérapie, qui fut appliquée entre le 30 Juin et le 25 Juillet 1947, n'apporta pas de grandes modifications radiologiques. Le malade quitta l'hôpital le 23 Août 1947, toujours asymptomatique.

OBSERVATION N° 5 (FOULK et MOSCHELLA).

FOULK et MOSCHELLA — *Hutchinson-Besnier-Böeck Sarcoïd, U. S. Armed Forces Medical Journal*, March 1950.

Cas N° 2. — S. B., jeune nègre de 24 ans est admis à l'hôpital le 20 Juin 1948 pour dyspnée d'effort. Il se portait bien jusqu'en Janvier 1946. Pendant son temps de service militaire, il commence à se plaindre d'une toux ramenant une expectoration de mucus blanc, et d'une légère dyspnée. En Février 1946, une radiographie pulmonaire montrait des lésions suggérant une tuberculose qui amena son hospitalisation. A cette époque, les recherches se révélèrent infructueuses et l'on ne put affirmer le diagnostic de tuberculose. Il sortit de l'hôpital et fut démobilisé après plusieurs mois d'hospitalisation. On fit à cette époque le diagnostic de sarcoïdose. En Novembre 1947, la toux et la dyspnée augmentèrent et le malade fut hospitalisé de nouveau. A ce moment, les radios pulmonaires montrèrent une augmentation des lésions pathologiques pulmonaires avec suggestion de formation cavitaires; les lésions étaient diffusément répandues à travers l'ensemble des deux champs pulmonaires. Les recherches de la tuberculose furent de nouveau négatives.

tives. Les recherches en vue d'un diagnostic de mycose furent infructueuses. Une bronchoscopie ne révéla pas d'anomalies. Une biopsie d'un ganglion tuméfié montra une lymphadénite. Après plusieurs mois, il quitta l'Hôpital des Vétérans et l'on essaya de porter un diagnostic de Sarcoidose.

Les différents symptômes se maintinrent. Progressivement s'installèrent une fatigue générale, des transpirations nocturnes et une douleur thoracique transitoire, accompagnées d'une perte de poids. Il fut de nouveau hospitalisé en Juin 1948, ayant perdu 10 livres, et dans l'impossibilité de travailler. Le traitement ne lui apporta aucun soulagement. A ce moment-là, ce nègre était sous-alimenté et misérable. A l'examen physique on découvrit une induration du champ pulmonaire droit et de la partie supérieure du champ gauche. Il y avait quelques ganglions lymphatiques discrets dans la région sus-claviculaire droite. On ne nota rien d'autre d'anormal. Température 98°6 F., pouls 96, respiration 18. Tension artérielle 120/80.

Les radios thoraciques montraient, dans le champ pulmonaire droit, des zones plus ou moins circulaires, la densité homogène, respectant l'apex. Les champs pulmonaires gauches supérieurs et moyens étaient aussi envahis par les mêmes ombres de densité homogène mais le parenchyme était visible par endroits. On ne notait pas d'anomalies au niveau du cœur et des gros vaisseaux. Les examens sanguins et les différentes analyses d'urine furent négatifs. La recherche de B.K., même après tubage gastrique fut infructueuse. Les tests cutanés destinés à mettre en valeur une tuberculose, une coccidiose ou une histoplasmosse furent négatifs. La vitesse de sédimentation était à 21 millimètres en 30 minutes, et se maintint élevée pendant toute l'hospitalisation. On ne notait rien d'anormal en ce qui concerne les taux de calcium, protéine totale, albumine et globuline.

A l'examen des radios et devant l'histoire clinique du malade, on pensa qu'il s'agissait d'une tuberculose active. Cependant les découvertes radiologiques étaient aussi compatibles avec un diagnostic de sarcoidose. Pendant son hospitalisation, le malade conserva une température à 98°6 F. et un pouls proportionné. Après un certain temps de repos et un traitement purement symptomatique, on nota une amélioration fonctionnelle nette alors que l'examen, physique et radiologique, ne montrait pas de modifications.

Le 2 Septembre 1948, on pratiqua la biopsie d'un ganglion sus-claviculaire de 10 millimètres de diamètre. A la coupe celui-ci était gris-rose et son examen histologique montra une structure classique de sarcoïde de BOECK. Le malade fut confié à un dermatologiste et à un ophtalmologiste qui ne purent mettre en évidence d'autres localisations sarcoïdiques. Le 10 Septembre 1948, le malade quitta l'hôpital avec une fiche pour examens périodiques. A cette époque, il n'existait qu'une légère dyspnée d'effort.

OBSERVATION N° 6 (LEITNER).

LEITNER. — Der morbus. Bâle 1949).

Cas N° 29. — L'observation que nous présentons ici a été considérablement résumée.

Il s'agit d'une collégienne de 17 ans, dont les antécédents personnels et familiaux n'ont rien de particulier.

L'affection actuelle débuta en Avril 1939 par de la toux, de l'expectoration, de l'asthénie, de l'anorexie. On ne notait pas de douleurs, de dyspnée ou de sueurs nocturnes.

A l'examen physique, il s'agissait d'une malade de 1 m. 66, 52 kgs 500, chétive et pâle. On notait des ganglions sus-claviculaires, cervicaux, sous-maxillaires, inguinaux et axillaires. L'auscultation pulmonaire montrait des signes de compression des bronches des territoires moyens et inférieurs du poumon droit.

Radiographie. — On notait à l'examen radiologique du thorax une adénopathie médiastinale bilatérale, et à droite, une obscurité à peu près homogène du champ inférieur, se rattachant aux ombres du hile en dedans et diminuant de largeur et d'intensité latéralement.

La capacité vitale était à 3 litres 200 ; le temps d'apnée à 24 secondes. On percevait une rate au rebord costal. L'examen neurologique était négatif. Le test de Pirquet était négatif à la tuberculine humaine, bovine ou aviaire. Le test de Mantoux était négatif à la tuberculine bovine à 1/1000, mais positif au 1/100 pour la tuberculine bovine. La sérologie spécifique était négative, mais le Meinicke était positif. La culture et l'inoculation de crachats, d'urine, de sang, de moelle osseuse et de fragments de ganglions furent constamment négatives à la recherche du B.K. La ponction ganglionnaire montra un amas de cellules épithélioïdes. Ceci fut confirmé par une biopsie.

En conclusion, le diagnostic de maladie de B.B.S. peut être affirmé histologiquement.

L'évolution fut favorable et la guérison clinique intervint après 4 mois et demi d'hospitalisation. L'image radiologique regressa aussi et cinq mois plus tard le cliché était presque normal.

Deux ans plus tard, la malade fut de nouveau hospitalisée pour un infiltrat labile hyperergique (toux, expectoration, température à 38°6, asthénie et sédimentation horaire à 88 mm.).

La défervescence survint après trois semaines de lit. Le 8 Juillet 1941, la température est à 37°4, la malade tousse peu et ramène 10 crachats par jour environ, contenant des leucocytes éosino et neutrophiles. On ne trouvait pas de B.K. dans les crachats et pas d'adénopathies perceptibles. La radio montrait une infiltration diffuse du champ pulmonaire droit inférieur, avec ligne scissurale. Le test de Pirquet était négatif après 48 heures, mais légèrement positif après 72 heures.

L'évolution fut de nouveau favorable et on assista, deux mois plus tard, à une reprise de poids, et à un nettoyage radiologique complet.

Les examens de sang avaient montré une éosinophilie à 6 % pendant la première hospitalisation, et à 10,5 % pendant la seconde. Pendant le premier séjour, on notait une monocytose à 12 et 19 %.

OBSERVATIONS Nos 7, 8 (REISNER).

REISNER. — Boeck's sarcoïd and systemic sarcoïdosis. *Americ. Rev. Tuberculosis*, 1944, 49, p. 289.

Cas N° 9. — Un jeune blanc de onze ans fut hospitalisé pour la première fois en Septembre 1932. Il se plaignait surtout de fatigue, d'amaigrissement et de dyspnée d'effort depuis 2 ans. Deux mois avant son hospitalisation était apparue une tuméfaction des parotides associée quelques jours plus tard à des troubles oculaires. L'examen général montrait une tuméfaction des parotides, une hypertrophie ganglionnaire généralisée, une spléno-mégalie et une hépatomégalie. Les troubles oculaires furent classés sous le titre : Irido-cyclite et Kératite interstitielle. Une radiographie thoracique montrait une hypertrophie des ganglions médiastinaux et hilaires, une infiltration pulmonaire bilatérale, dont le caractère suggérait

« une distribution à type péri-bronchique et péri-vasculaire ». Le test de Mantoux était négatif à 0,1 mm. et légèrement positif à 1 mm. de O. T. Les résultats de laboratoire étaient normaux. Les biopsies, d'un ganglion axillaire et de la parotide gauche montraient de nombreux tubercules de cellules épithélioïdes associées à des cellules de Langhans, sans nécrose. Durant une période d'observation de 3 mois, le malade devint afébrile, les manifestations subjectives disparurent quoiqu'il n'y ait pas eu de changements appréciables des découvertes objectives. Durant les dix années qui suivirent, le malade resta asymptomatique. Il y avait une régression marquée des manifestations viscérales avec persistance d'une discrète splénomégalie et de quelques ganglions périphériques. Les découvertes radiologiques montraient un état stationnaire pendant 3 ans. Les radiographies faites par la suite montraient une considérable régression ; il restait toutefois des modifications de type fibrotique. Récemment, apparut une zone nouvelle d'infiltrations avec une cavité probable dans le lobe supérieur droit. Ceci fut accompagné d'une augmentation de la sensibilité à la tuberculine. Il se peut que le malade développe une tuberculose active, quoique les examens de crachats n'aient jamais montré de B.K.

Cas N° 12. — Négresse de 33 ans dont l'affection actuelle débuta au printemps 1935, par un amaigrissement, de la toux et une légère expectoration. La radio pulmonaire de 1935 montrait une prédominance des ombres hilaires droites, sans doute d'origine ganglionnaire, une infiltration à caractère linéaire dans la portion inférieure du poumon droit et plus intense dans la moitié inférieure du poumon gauche. La malade fut admise dans un service de tuberculose où le traitement fut inefficace. Les examens de crachat ne montrèrent jamais de B.K. Elle resta asymptomatique pendant 3 ans et en 1939, se plaignit de nouveau de toux persistante avec légère expectoration et fut réadmise en Janvier 1940. L'examen montrait des ganglions palpables dans les régions cervicales, sus-claviculaires, axillaires et inguinales, une splénomégalie. La radio pulmonaire montrait une infiltration extensive confluent occupant les bases des deux poumons, avec prédominance à droite. On ne notait rien aux os, les examens à la tuberculine étaient négatifs. La bronchoscopie ne montrait rien, et la biopsie d'un ganglion sus-claviculaire montrait de nombreux tubercules de cellules géantes et épithélioïdes, sans caséification. L'évolution resta six mois latente, après quoi il se manifesta une régression partielle.

2° Ombres nuageuses, cotonneuses, limitées ou diffuses

OBSERVATIONS N°s 9, 10, 11, 12, 13 (SCADDING).

SCADDING. — Sarcoidosis with special reference to lung changes.
British Medical Journal, 1^{er} Avril 1950, p. 745).

Cas N° 3. — En 1931, une femme de 24 ans présenta des lésions cutanées siégeant d'abord sur les membres inférieurs pour gagner ensuite les membres supérieurs. La biopsie de la peau montra des lésions sarcoïdiques caractéristiques. Peu après, elle présenta une irido-cyclite chronique. Celle-ci persista environ deux ans. En 1936,

la malade se plaignait de toux, dyspnée, douleur rétro-sternale. A la radiographie, on trouva une volumineuse adénopathie hilare et la malade fut traitée en sanatorium. Pendant cette période, une infiltration pulmonaire se développa. Lorsque je la vis, en 1938, les ganglions hilaires avaient beaucoup diminué de volume, mais il y avait une opacité nuageuse, diffuse, plus dense dans la région moyenne, suggérant une fibrose. Les lésions cutanées existaient toujours. Ulérieurement, cette malade présenta des B.K. dans son expectoration, peu de temps avant sa mort qui survint en 1946, par défaillance du cœur droit. L'évolution tuberculeuse a été publiée par HOYLE, en 1947.

Cas N° 4. — Un homme âgé de 32 ans, se plaignait depuis cinq semaines environ, de douleurs thoraciques gauches associées à de la dyspnée et à une perte de poids de 6 kilogs 500. Un cliché thoracique montra une adénopathie hilare bilatérale avec infiltration pulmonaire inférieure cotonneuse, peu dense. Il n'existait pas d'adénopathie superficielle, et le test de Mantoux était positif à 0,1 milligramme O.T. — Une biopsie hépatique montra un petit tubercule non caséifiant à cellules épithélioïdes associées à des cellules géantes. Les symptômes disparurent en trois mois sans traitement spécial, et le cliché pulmonaire redevint normal en neuf mois.

Cas N° 5. — Un homme de 27 ans fut hospitalisé en 1943 pour adénopathie cervicale progressive datant de 14 mois. Cette manifestation fut suivie d'une atteinte des ganglions inguinaux. A l'examen physique, on nota une hypertrophie de tous les groupes ganglionnaires superficiels. Le test de Mantoux était négatif. Une biopsie d'un ganglion cervical montra des lésions caractéristiques de B.B.S. — Sur le cliché thoracique, on notait une certaine adénopathie hilare avec une opacité nuageuse, diffuse dans les champs pulmonaires. Peu après, les ganglions commencèrent à diminuer et lorsqu'on revit le malade en 1949, on ne trouvait plus de traces de ces adénopathies périphériques et le cliché pulmonaire était normal.

Cas N° 7. — Une femme de 38 ans, se plaignait depuis 2 ans de lassitude, de dyspnée, de toux et de perte de poids. On notait une adénopathie axillaire bilatérale modérée. Un cliché thoracique montra une adénopathie hilare (confirmée par Tomos) associée à des travées pulmonaires et des opacités nuageuses, irrégulières, siégeant dans les deux portions inférieures des poumons. La tomographie révélait aussi un petit aspect cavitaire, probablement une bulle d'emphysème au sommet droit. Le test de Mantoux était négatif à 0,1 milligramme O.T., mais positif à 1 milligramme. La biopsie d'un ganglion axillaire montra plusieurs tubercules discrets composés de cellules épithélioïdes, d'un petit nombre de cellules géantes, mais on ne voyait pas de caséification. La malade ne resta en observation que pendant huit mois et on ne nota pas de modifications sensibles de son état.

Cas N° 12. — Chez un homme de 35 ans, on découvrit à l'examen radiologique systématique une opacité nuageuse et irrégulière des deux poumons, siégeant principalement aux parties moyennes. On notait à l'examen physique une adénopathie axillaire gauche modérée et une hépatomégalie nette. Le test de Mantoux était négatif à 10 milligrammes O.T. — La biopsie d'un ganglion axillaire montra des tubercules non caséifiants avec cellules épithélioïdes et cellules géantes. Après 4 mois de traitement au calciférol (150.000 unités par jour, bien tolérées) il y eut une certaine diminution de densité des ombres pulmonaires anormales.

OBSERVATION N° 14 (LOVELOCK et STONE).

LOVELOCK et STONE. — Cortisone therapy of BÆCK's sarcoïd. *Journ. of American Medical Association*, 3 Nov. 1951, p. 827.

Cas N° 1. — Pour la première hospitalisation de ce malade de 22 ans, de race blanche, celui-ci se plaignait depuis 4 mois de dyspnée d'effort. Les radiographies thoraciques pratiquées un mois avant son admission à l'hôpital, révélaient des infiltrations pulmonaires étalées. A part de la dyspnée et une anxiété moyenne, le malade était asymptomatique. On ne notait rien de particulier dans les antécédents. A l'examen physique, on trouvait un ganglion épithrochléen droit et le reste de l'examen était négatif. Le test de Mantoux était négatif à 0,005 milligrammes de tuberculine purifiée.

La biopsie du ganglion épithrochléen montra une constitution histologique typique de sarcoïde de BÆCK. Une radiographie pulmonaire montra une infiltration bilatérale pommelée, confluyente, envahissant les deux portions moyennes des champs pulmonaires, et des densités correspondant à des ganglions broncho-pulmonaires et paratrachéaux droits. Un examen radiologique du squelette fut négatif.

Le malade fut gardé en observation pendant deux mois et il n'y eut pas de modification de la symptomatologie ou de la radiologie. On pratiqua pendant 18 jours des injections intramusculaires de cortisone à dose de 100 milligrammes par jour. A ce moment, le malade voulut quitter l'hôpital. Les radiographies montrèrent, pendant les six premiers jours du traitement, un nettoyage radiologique qui se poursuivit après la fin de ce traitement.

Après 10 jours, le malade revint à l'hôpital, où il reçut un traitement complémentaire de cortisone aux mêmes doses que précédemment. Il y eut un nettoyage radiologique discutable, mais de nouvelles radios ne purent être pratiquées car le malade quitta définitivement l'hôpital, ceci contre l'avis du Médecin. Malheureusement, on ne put suivre ce sujet. Durant cette thérapeutique, on ne nota pas d'incidents dus à la cortisone.

**

COMMENTAIRE

Les lésions infiltratives du B.B.S. semblent l'apanage de l'âge mûr, ou de la fin de l'adolescence. En reprenant le mémoire de SOHIER et DELBOSC sur le B.B.S. chez l'enfant et l'adolescent, on ne retrouve pas de descriptions correspondantes à celles citées plus haut. Tout au plus dans l'observation de BERTIL ROOS parle-t-on d'une trame pulmonaire non transparente.

Les observations que nous rapportons ici concernent toutes des adultes, ou dans 4 cas, des adolescents de 17 ans au moins. Nos chiffres viennent bien corroborer la conclusion que nous avons tirée de l'article cité plus haut.

Cette constatation est valable pour les 2 catégories de formes infiltratives que nous avons individualisées.

1 — LES FORMES INFILTRATIVES HOMOGÈNES.

Ces infiltrations ont une topographie très variable. Elles sont unies ou bilatérales et s'accompagnent toujours d'adénopathies hilaires que nous retrouvons dans six des observations que nous citons. Ce fait permet de discuter la possibilité d'atélectasie et de troubles de la ventilation pulmonaire, soit isolés, soit associés à des processus inflammatoires. Malheureusement il ne fut jamais pratiqué d'autopsie et rarement de bronchographies ou de bronchoscopies. Dans l'observation de LEITNER, il est noté des signes de compression des bronches des territoires moyens et inférieurs, à droite. HARVIER et ses collaborateurs ont rapporté une observation concernant une malade qui présentait une dyspnée intense. Chez celle-ci on trouva une opacité diffuse du champ pulmonaire droit et la bronchoscopie permit de voir un rétrécissement de la bronche souche droite avec muqueuse rouge et turgescente. Le Lipiodol a révélé un arrêt au niveau des bronches de 3^e ordre. Cette malade avait, par ailleurs, des localisations multiples de maladie de B.B.S. (ganglions, thyroïde, et rate) et, fit un pneumo-thorax spontané à droite avec léger épanchement pleural. Enfin l'observation anatomo-clinique de J. BRUN et VIALIER met bien en évidence cette atteinte bronchique, et surtout péri-bronchiques. Les bronches peuvent être modifiées, soit par une compression ganglionnaire, soit par une infiltration péri-bronchique par des nodules de B.B.S.. Il demeure cependant que ces atteintes bronchiques inflammatoires ou péri-bronchiques, n'ont pas, au cours du B.B.S. le même retentissement qu'au cours de la tuberculose pulmonaire, malgré parfois, des atteintes ganglionnaires ou pulmonaires plus marquées.

Ces infiltrats peuvent être particulièrement denses au point de masquer l'image du gril costal. La symptomatologie est dominée par la toux et la dyspnée qui est importante, mais quelquefois particulièrement intense, confert l'observation de RAKOV et TAYLOR où cette dyspnée était très marquée alors que l'infiltration était limitée aux lobes moyens et inférieurs du poumon droit.

Ces formes infiltratives guérissent complètement et sans traitement, et ceci est remarquablement net dans les observations de RAKOV, LEITNER.

L'évolution dans le cas n° 29 de LEITNER a été troublée par un fait particulier. Deux ans après la régression de

l'image pulmonaire, on vit apparaître un infiltrat labile de la base droite et une augmentation de l'éosinophilie sanguine.

L'auteur discute la possibilité d'infiltrats labiles au cours d'une maladie de B.B.S.. D'après LEITNER, cet infiltrat s'accompagnant d'adénopathies concomitantes serait un infiltrat hyperergique.

2. — LES OMBRES NUAGEUSES, COTONNEUSES, LIMITÉES OU DIFFUSES.

La symptomatologie est ici assez différente de celle notée plus haut. En effet, si on retrouve dans 4 observations sur 6, de la dyspnée, celle-ci est une simple dyspnée d'effort qui n'a jamais l'intensité constatée chez le malade de RAKOV. La toux est signalée dans deux cas, et les douleurs thoraciques dans deux cas, seulement. L'état général se maintient excellent, le plus souvent, et le malade vient consulter pour une autre localisation du B.B.S., comme dans le cas n° 3 de SCADDING ou peut être dépisté à l'examen radiologique systématique, ce qui se produit pour le malade n° 12 du même auteur.

L'étude radiologique donne aussi des résultats très différents de ceux rencontrés plus haut. Les lésions n'ont pas une topographie très nette, cependant, il semble qu'il y ait une atteinte prédominante des portions moyennes et inférieures des champs pulmonaires. Ces lésions sont, en général, moyennement denses, mais nuageuses et cotonneuses. Il peut exister entre ces images des zones d'hyperclarté suggérant une excavation. Ces zones sont constituées de parenchyme pulmonaire normalement aéré, tranchant sur l'infiltration voisine. Il peut enfin s'associer à ces images des aspects cavitaires dûs soit à des bulles d'emphysème, soit à des cavités vraies que nous étudierons dans le chapitre suivant. On peut aussi trouver une adénopathie hilare associée. Celle-ci fut notée dans 3 cas de SCADDING et n'est pas signalée dans deux autres cas. Enfin dans l'observation n° 3 de SCADDING on a assisté à la diminution de l'adénopathie hilare au moment où l'infiltration apparaissait dans les champs pulmonaires.

L'évolution de ces manifestations, peut être assez bonne. En effet, dans les observations rapportées ici, on note une seule fois, l'apparition d'une tuberculose mortelle. Deux autres malades guérissent. Les autres cas n'ont pas été suivis assez longtemps pour qu'on puisse assister à la régression complète qui s'amorçait déjà dans deux cas.

Cependant, ces formes infiltratives non homogènes, ont une allure plus évolutive que les formes miliaires ou réti-

culo-nodulaires. HARTWEG a bien insisté sur ce fait, et, à propos d'une statistique portant sur 66 cas de formes pulmonaires de la maladie de B.B.S., il a décrit des infiltrats de la région moyenne des poumons, et a montré que ces images pouvaient être le point de départ d'une forme sévère évolutive qu'il appelle « la maladie noueuse de BOECK. » C'est surtout cette forme qui s'accompagnera de dyspnée, de toux et d'amaigrissement dans les formes emphysémateuses diffuses.

CHAPITRE III

Formes emphysémateuses ou cavitaires

Longtemps, on a voulu ignorer ces formes cavitaires. ROUSSELIN, dans sa thèse, pense que les images cavitaires ne représentent pas une véritable perte de substance. ORTHOLAN, lui aussi, dans sa thèse, ne les signale pas, mais pense à l'existence de fausses cavernes dont l'aspect, dit-il, est dû à la juxtaposition des nodules grossiers qui envahissent le champ pulmonaire. Il est vrai qu'à cette époque, on ne disposait pas encore des documents anatomo-cliniques que nous avons à l'heure actuelle, bien qu'ils soient encore trop peu nombreux.

En 1949, dans une thèse parisienne inspirée par PRIVOST, DESCLOZAX retrouvait 4 observations de maladie de B.B.S. associée à des aspects cavitaires qu'il attribue, à l'époque, à l'emphysème bulleux. Il fait cependant une large part à ce qu'il appelle, lui aussi, les fausses cavernes. A ce moment il émettait déjà l'opinion que, dans l'affection qui fait l'objet de cette thèse, les aspects cavitaires ne sont pas exceptionnels. J. BRUX et VIALIER ont apporté en 1950, la première observation anatomo-clinique des formes emphysémateuses de B.B.S.. C'était la première fois qu'on possédait des éléments anatomiques objectifs permettant d'expliquer les images anormales, que certains avaient déjà vues sans pouvoir les faire reposer sur un substratum anatomique. L'importance de cette observation, qui a fait l'objet de commentaires de BURNAND, dans sa mise au point sur le B.B.S. dans l'encyclopédie médico-chirurgicale sur le poumon, décida notre Maître à nous confier ce travail dans le but de mieux faire connaître ces formes.

Dans nos recherches, nous avons colligé 175 observations environ, et nous avons retrouvé 15 observations d'aspect cavitare. C'est dire la fréquence, certes relative de cet aspect, mais ce chiffre ne nous permet plus d'oublier ces formes.

Déjà en 1935, SALVESEN publie un cas de B.B.S. dans lequel il parle « d'une cavité à droite ». Cette image progressa au cours des examens ultérieurs. A aucun moment on ne trouva de B.K. dans les crachats, mais le test de Pirquet était positif.

RIST, et ses collaborateurs, en 1936, publient une observation où dans la description radiologique on trouve ces mots :

« En décembre 1935, en examinant pour la première fois, aux rayons X, le malade, on est surpris de constater des altérations étendues des deux champs pulmonaires, ayant l'aspect de lésions tuberculeuses fibro-caséuses très étendues, et creusées de cavités multiples (ombres denses non homogènes, confluentes, avec intervalles de parties transparentes, à contour vaguement circulaire), ces images occupent les deux tiers supérieurs des deux champs pulmonaires, les tiers inférieurs quoique marbrés sont moins marqués ».

Le malade, suivi pendant deux ans, ne présente alors aucun signe de tuberculose, tous les examens de crachats restent systématiquement négatifs.

La même année, à Toulouse, CHATELLIER et GADRAT employant les mêmes termes, publient, eux aussi, une nouvelle observation. Ils parlent de signes radiologiques imposant l'idée d'une tuberculose ulcéro-caséuse excavée. Mais toutes les recherches pour mettre à jour le B.K. restèrent infructueuses.

Sous le titre « Les fausses tuberculoses » en 1941, dans sa thèse de Lyon, ROUSSELIN publie une observation de DOUADY et COHEN dans laquelle nous trouvons la phrase suivante :

« En plus d'un infiltrat micro-nodulaire... il existe une image nette de perte de substance se projetant dans le sixième espace intercostal droit ». Ces images disparaissent, d'ailleurs, presque complètement et, quoique vivant en milieu sanatorial, cette jeune malade n'eut jamais de B.K. dans ses crachats.

A la même époque, en Amérique, TIGE et SWEANY, publiaient une observation suivie d'une autopsie. Après avoir étudié pendant 2 ans un malade porteur d'un B.B.S. avéré, dont les poumons étaient envahis de grosses infiltrations nodulaires, et dont les ganglions médiastinaux avaient suggéré un Hodgkin, ils voient apparaître :

« dans le champ pulmonaire droit, à sa partie moyenne, des espaces clairs, irréguliers. Ces images, disent-ils, étaient peut-être des bulles d'emphysèmes plutôt que de véritables cavités.

A l'autopsie, ils ne retrouvent pas ces bulles, mais il demeure une petite cavité. Cette cavité est entourée d'une coque fibreuse et les auteurs estiment, devant la disparition des autres images, se trouver devant une guérison de lésions pulmonaires au moment où leur malade décède. Dans les crachats de ce sujet, on n'avait jamais trouvé de B.K.

En 1942, PAUTRIER publie un cas qu'il étiquette lui-même « à type de bacilliose fibro-caséo-ulcéreuse des deux sommets » et qui, comme il le signale lui-même, ne rentre pas dans le cadre des lésions qu'il avait individualisées dans sa monographie de 1940. Il fait lui-même la critique de son observation en disant qu'avec le peu de recul qu'il avait, il ne pouvait pas dire si ces images ne donneraient jamais de preuves de leur qualité tuberculeuse, mais à cette époque, ces preuves faisaient défaut.

C'est toujours en France qu'en 1946, nous rencontrons l'observation de PRUVOST et DESPIERRE. Ceux-ci publient un cas de forme pulmonaire de B.B.S. avec formation de bulles d'emphysème. Chez leur malade dont l'état général s'altère, on découvre à la radio des images bilatérales, qui font porter le diagnostic de tuberculose pulmonaire bilatéral ulcéro-fibreuse. Mais devant l'expectoration abacillaire, un autre médecin porte le diagnostic de kystes aériens infectés. Les auteurs, très impressionnés par les images cavitaires visibles sur les tomos, pensent tout de même de nouveau, à une tuberculose ulcéro-caséuse, malgré les recherches infructueuses du B.K.. Ils pratiquent un examen lipiodolé qui montre, sous la grosse cavité droite, une petite cavité où le liquide forme un lac. Quelques jours après, pendant un épifébrile, apparaît à la scopie un niveau liquide dans la grande cavité droite. Il ne fut malheureusement pas pratiqué de radiographie, à ce moment-là. Une biopsie d'un sarcoïde cutané prouve le B.B.S. A la même époque, HOGAN découvre une de ces formes chez un jeune nègre, qu'il suit pendant trois ans. Il parle, à l'interprétation radiologique, « d'une possibilité de caverne dans le septième espace intercostal droit ». Cette caverne se maintint et se confirma dans les examens ultérieurs. La recherche du B.K. est encore infructueuse chez ce malade. Le sujet meurt brutalement, grand infirme respiratoire, et à l'autopsie, on trouve des cavités qui englobent, dit l'auteur, la plus grande partie des deux lobes supérieurs et sont séparées les unes des autres par du tissu fibreux. A ce moment, les recherches pour mettre le B.K. à jour furent vaines.

En 1947, ROBINSON et HAHN trouvaient toujours chez un jeune nègre atteint de B.B.S. typique, une image de « cavités probables » qu'ils rattachent à une tuberculose, car on avait trouvé, une seule fois, un B.K. dans l'expectoration. Ce malade était et resta ensuite abacillaire. Le sujet décéda en un an à la suite d'alcalose avec atteinte rénale. A l'autopsie, on retrouve ces cavités sans caséification, sans B.K., sans cellules géantes.

Nous arrivons ici aux observations de SCADDING. — Celui-ci publie en 1950, 16 cas de B.B.S. — Dans son observation N° 6, on trouve qu'en 7 ans, une opacité nuageuse fine évolue vers la fibrose pulmonaire avec emphysème à grosses bulles siégeant surtout dans les zones moyennes. A cet endroit, elles sont particulièrement évidentes. On ne trouvait toujours pas de B.K.

L'observation N° 7 montrait une image cavitaire, probablement une bulle d'emphysème, mais il n'y avait toujours pas de B.K.

Son observation N° 16 concerne une femme de 41 ans, chez laquelle on voit apparaître en un an, une cavité avec niveau liquide, qu'on essaye de vider par drainage de posture et ceci sans résultat autre que la formation d'un abcès dans le champ pulmonaire opposé.

La même année, FOULK et MOSCHELLA publient une observation que nous citons ici; mais que nous ne retenons pas car, à l'examen radiologique, on discuta une fois un aspect cavitaire qui ne fut jamais revu. Il n'y avait toujours pas de B.K.

Enfin, dernièrement, SOHIER et BOUCHER publient un cas de B.B.S. avec bronchectasie kystique « séquelle vraisemblable d'une primo infection tuberculeuse » et situs inversus. Une cavité aérienne siège dans le segment antérieur du lobe supérieur gauche. Il n'y avait pas de B.K., les tests cutanés restèrent négatifs, même après B.C.G., et l'image pulmonaire ne se modifia pas pendant huit ans que dura l'observation.

En novembre 1951, SMAEL publie une observation d'un malade qui présente des bulles d'emphysème à l'apex droit et aux 2 bases. Les ganglions hilaires étaient hypertrophiés. Après un traitement à la cortisone, on assista à une amélioration rapide des différents symptômes. La radiologie montra que l'infiltration pulmonaire avait presque complètement régressé, mais qu'il persistait un emphysème avec bulles et des zones de fibrose linéaire.

Nous rapporterons dans ce chapitre, sous le N° 2, une observation inédite du service du Docteur BRUN. Les deux cas de notre Maître nous serviront de base pour étudier ces aspects cavitaires.

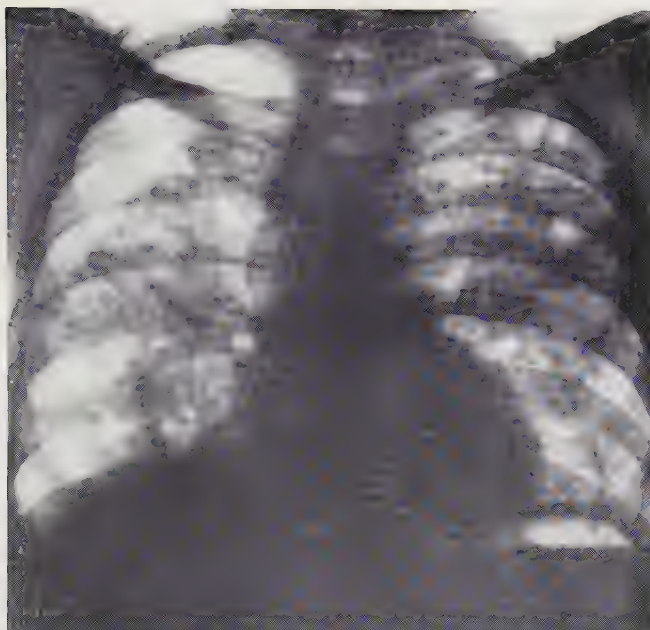


FIGURE N° 1.

Forme infiltrative et emphysémateuse avec pneumothorax spontané droit. (Observation N° 1, J. BRUN et VIALIER).

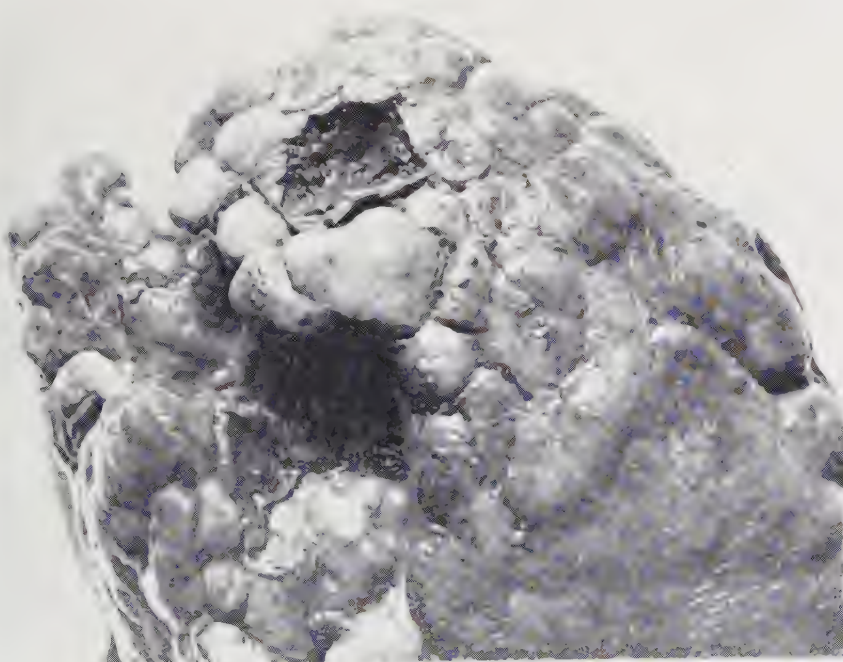
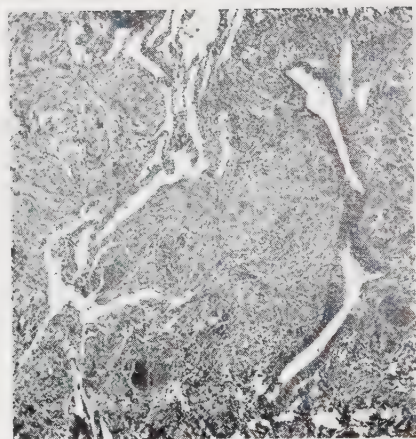


FIGURE N° 2.

Pièce anatomique de poudon emphysémateux. (Observation N° 1, J. BRUN et VIALIER).



A



B

FIGURE N° 3.

Planche histologique, (Observation N° 1, J. BRUN et VIALIER).

- A. Sarcôidose pulmonaire avec sclérose comprimant les bronches et les vaisseaux.
- B. Coupe d'une bulle d'emphysème au voisinage d'une sarcôidose pulmonaire très marquée, associée à quelques nodules sous-pleuraux.

Les faits cliniques et anatomo-cliniques que nous avons colligés nous permettent de distinguer dans les images d'hyperclarté visibles dans les poumons, des lésions d'ordre différent. Ce sont, soit des lésions emphysémateuses, vraies, soit des cavités dont l'individualité et le mode d'apparition ne sont pas encore démontrés. C'est donc suivant ce schéma que nous classerons nos observations et que nous en ferons les commentaires.

FORMES EMPHYSEMATEUSES

Nous retraçons au début de ce chapitre l'observation capitale anatomo-clinique publiée par J. BRUN et VIALIER. Nous la ferons suivre de l'observation inédite du service de notre Maître et nous classerons les autres d'après leur date de parution.

OBSERVATION N° 1 (J. BRUN et J. VIALIER).

J. BRUN et J. VIALIER. — Maladie de B.B.S. avec atteintes pulmonaires pseudo-kystiques. *Jour. Fran. Méd. Chir. Thoracique*, 1948, t. 2, n° 3.

J. BRUN et J. VIALIER. — Maladie de B.B.S. à forme pulmonaire avec images kystiques. Documentation anatomo-clinique. *Jour. Fran. Méd. Chir. Thoracique*, 1950, t. 2, n° 3.

Malade de 39 ans, ayant eu à 18 ans une crise de rhumatisme articulaire aiguë et ayant travaillé de 1929 à 1933 dans une filature où il respirait des poussières de coton. En 1941, asthénie, sueurs nocturnes et sensations de fourmillements au niveau des jambes, sans toux, ni expectoration : plusieurs Médecins consultés le considèrent comme un nerveux. Un an après, apparaissent des céphalées frontales très violentes, et durant l'hiver 1941-1942, une toux et une expectoration très tenace. Les sueurs persistent et surviennent surtout durant la nuit, entre 3 et 5 heures du matin. Un examen radioscopique, un examen de crachats sont alors négatifs. C'est seulement en Mars 1944, après un épisode fébrile persistant avec douleurs articulaires, toux, expectoration abondante, qu'une radiographie est pratiquée et montre des lésions bilatérales considérées comme de nature tuberculeuse. Depuis cette époque, le malade fait différents séjours en altitude, dans des centres sanatoriaux ou en dehors de ceux-ci. L'aggravation des troubles fonctionnels est régulière et de plus en plus fréquemment il présente des accès de fièvre très marqués, persistant pendant 15 jours à 3 semaines, qui s'accompagnent d'essoufflement intense, de douleurs thoraciques violentes, d'une abondante expectoration. Durant ces périodes fébriles, la température oscillait entre 38 et 39 degrés. L'humidité atmosphérique, le brouillard, le froid, déclenchaient des épisodes de bronchite aiguë ; aucun travail n'était possible depuis 2 à 3 ans. Le malade est sou-

mis à notre examen, en Septembre 1947, et rentre dans notre Service hospitalier.

Aux poumons, signes de bronchite diffuse avec emphysème ; le malade nous montre une série de radiographies pulmonaires effectuées depuis 1945, qui révèlent des atteintes bilatérales s'étant nettement aggravées au début, mais stationnaires depuis 2 ans. Il s'agit d'une tramite diffuse et très dense, avec des plages sombres irrégulièrement disposées, parsemées de zones plus claires, polycycliques, situées au tiers moyen des poumons, se dessinant plus nettement sur les tomographies à 8 et 10 centimètres du plan dorsal. Le Lipiodol ne les imprègne pas et ne révèle aucune dilatation bronchique. Les diaphragmes sont peu mobiles, et à droite la coupole est festonnée et attirée en haut.

En dehors de ces signes pulmonaires, l'examen clinique est demeuré négatif pour tous les autres appareils, au début de son séjour dans le service. L'expectoration ne contenait pas de B.K. ; elle était de 30 à 40 cc. par jour. La cuti-réaction et l'intradermo-réaction à la tuberculine étaient négatives. Pas d'adénopathies cervicales ou axillaires, pas de splénomégalie. Radiographies des os des membres négatives. Réactions sérologiques négatives. Examen de fond d'œil négatif. Numération et formule sanguine normales. Vitesse de sédimentation, 4 %.

Notre attention étant particulièrement orientée vers le diagnostic de B.B.S., par suite de la négativité des réactions cutanées à la tuberculine, nous avons cherché avec une grande attention, la présence de sarcoides ou de petites masses ganglionnaires. C'est seulement 20 jours après son entrée dans le service que nous avons découvert une petite masse de la grosseur d'un grain de café, siégeant à la face interne du bras gauche, à 5 centimètres au-dessus de l'épitrachée. Le malade se rappela alors qu'il l'avait constatée il y a 4 ans. L'examen histologique après biopsie, révéla qu'il s'agissait d'un petit ganglion envahi par des nodules formés de cellules épithélioïdes à la partie centrale et entourés de couronnes de cellules lymphocytaires. On n'a pas trouvé de cellules géantes. Inoculation du ganglion à 2 cobayes demeura négative.

Il y a un an, dans notre première publication, nous avions porté un pronostic sombre étant donné l'intensité des lésions pulmonaires : ce pronostic a été vérifié par l'évolution clinique, le malade étant mort au milieu d'un syndrome dyspnéique permanent avec cachexie progressive. Les signes radiologiques avaient augmenté d'intensité, les images bulleuses polycycliques étaient devenues beaucoup plus nombreuses et volumineuses et, quelques jours avant sa mort, le malade avait fait un pneumothorax spontané du côté droit. Nous avons pu pratiquer l'autopsie deux heures après la mort et nous en rapportons ici le protocole.

AUTOPSIE. — A l'ouverture du thorax, les plèvres sont épaissies mais la dissociation des feuillets pleuraux est possible du côté gauche ; à droite, la cavité pleurale est libre dans les deux tiers supérieurs où il y a un pneumothorax alors qu'il y a une symphyse à la base. Ce qui frappe, c'est l'aspect des deux poumons dont le dessin normal a complètement disparu et a été remplacé par des boursofflures multiples, de taille variable, de couleur rosée, non translucides, formant un véritable damier de petites hernies pulmonaires siégeant dans les deux tiers supérieurs du poulmon. A l'incision d'une de ces hernies, celle-ci s'affaisse et on trouve à l'intérieur un feutrage qui ressemble au tissu d'une éponge. Ces bulles pulmonaires ne sont pas pédiculées et ont la consistance habituelle du parenchyme pulmonaire. A la coupe des poumons, on

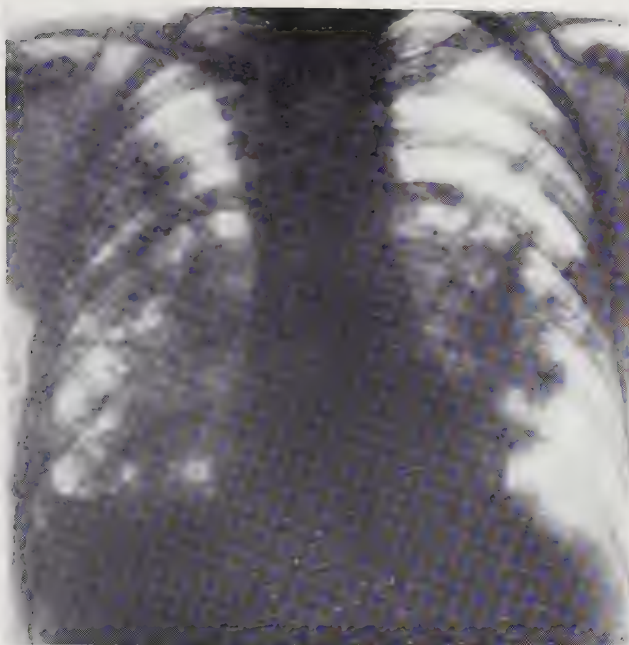


FIGURE N° 4.

Forme infiltrative et emphysemateuse bilatérale prédominant aux bases chez un sujet de 41 ans. (Observation N° 2).

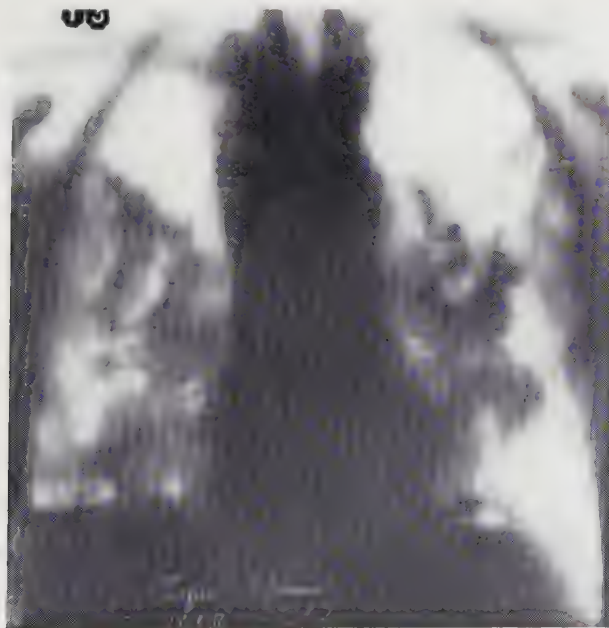


FIGURE N° 5.

Coupe tomographique à 13 centimètres montrant les placards infiltratifs circonscrivant les zones bulleuses. (Observation N° 2).

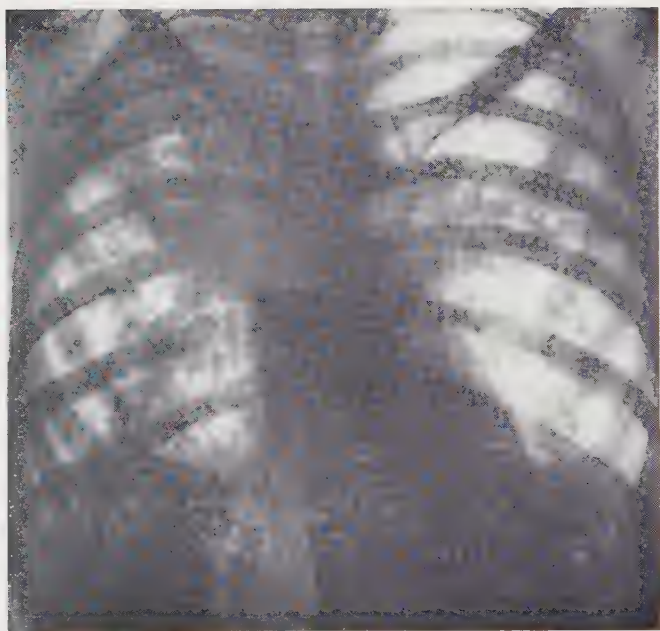


FIGURE N° 6.

Forme macro-nodulaire de B.B.S. compliquée de tuberculose
cavitaire droite après un séjour prolongé en milieu sanatorial.
Observation N° 1, DUFOUT et DESIERRE, p. 58).

trouve, en allant du hile à la périphérie, d'abord des masses blanchâtres formant des blocs plus ou moins résistants au couteau et particulièrement importants dans les deux tiers supérieurs du poumon gauche ; puis à mesure qu'on se rapproche de la corticalité, ces masses font place à des nodules de dimensions variables, réunis entre eux par de nombreuses travées blanchâtres et infarcissant littéralement le tissu pulmonaire ; elles semblent ainsi s'irradier en éventail, de la région centro-pulmonaire à la périphérie et revêtent tantôt l'aspect de tubercules, tantôt celui de granulations. Cette description est sans doute un peu schématique, car il existe, en certains points périphériques, des zones importantes de nodules conglomérés, mais, dans l'ensemble, on peut dire que c'est surtout dans les régions centrales, internes, au voisinage des grosses bronches, que l'infarcissement du parenchyme atteint son maximum d'intensité.

Immédiatement sous la plèvre viscérale, il y a des zones où les nodules sont particulièrement nombreux et forment une sorte de coulée lésionnelle continue. Il n'y a pas de cavités ni de calcifications, dans les régions centrales des poumons.

A l'examen histopathologique, les cavités bulleuses contiennent à leur intérieur des cloisons inter-alvéolaires plus ou moins dissociées suivant les cas, formant une sorte de fine résille avec, en certains endroits, quelques vaisseaux capillaires encore visibles. La paroi externe des bulles est constituée par une sclérose sous-pleurale et par des lésions de BESNIER-BØECK, avec nodules plus ou moins nombreux et conglomérés envoyant des prolongements à l'intérieur des cloisons inter-alvéolaires, absolument semblables à ceux que l'on rencontre dans le tissu situé à la base de la bulle.

Ce tissu offre des lésions typiques de la maladie de BESNIER-BØECK, constituées par des agglomérations folliculaires de cellules épithélioïdes à protoplasma acidophile, limitées à la périphérie par une bordure circulaire de sclérose collagène peu épaisse dans les régions avoisinant les bulles. A l'intérieur de ces nodules épithélioïdes, il y a des cellules géantes de Langhans, de formes et de dimensions extrêmement variables, des lymphocytes et des cellules plasmatiques qui n'ont pas de topographie précise. Les plages épithélioïdes respectent quelques zones clairsemées de parenchyme où les alvéoles non envahis ont un aspect emphysémateux. Il n'y a aucune trace de nécrose ou de caséification et il est important de signaler que ces nodules affectent souvent une topographie péri-vasculaire et forment, en certains points, une sorte de chapelet à gros grains enserrant complètement le vaisseau, atteint lui-même de lésions d'endartérite et de péri-artérite. D'autre part, il existe des altérations bronchiques extrêmement importantes avec disparition de l'adventice, remplacé complètement par le tissu granulomateux enserrant les parois bronchiolaires qui circonscrivent une lumière très rétrécie, parfois même inexistante en certains points et qui prennent une forme très étirée et allongée. A mesure qu'on gagne les régions centrales, on observe le développement d'une sclérose de plus en plus marquée, transformant les nodules épithélioïdes précédemment décrits en nodules fibreux, parsemés de quelques rares cellules géantes, dont la conglomération constitue ces masses dures, centrales, pseudo-tumorales, que nous avons signalées ci-dessus. Cette sclérose étouffe les conduits vasculo-aériens, enserre les parois des grosses bronches qui sont envahies par le tissu granulomateux et qui contiennent en leur intérieur, en dehors ou en dedans des cartilages, des nodules épithélioïdes et des cellules géantes. La sclérose n'offre pas de caractère particulier, elle est acellulaire, collagène, et les colorations spéciales mettent en évidence des débris de fibres élastiques de l'alvéole normal parsemant

le tissu scléreux. Les ganglions hilaires sont hypertrophiés, adhérents au tissu pulmonaire et envahis eux aussi à la coupe, par des nappes de cellules épithélioïdes au sein d'un tissu de sclérose extrêmement intense. On trouve aussi des cellules géantes et il n'y a pas de caséification. Nous ferons remarquer que cette sclérose, très intense au sein des ganglions hilaires, était peu marquée dans les ganglions médiastinaux envahis pourtant, eux aussi, par des nodules granulomateux.

Des prélèvements, pour examen histologique ont été faits dans tous les organes. La rate présentait aussi des lésions extrêmement importantes, mais ici nous ne voulons insister que sur la topographie et les caractères des lésions pleuro-pulmonaires.

OBSERVATION N° 2

(*Observation inédite du Service du Docteur BRUN.*)

M. R..., 41 ans, cultivateur ; père décédé à 71 ans, mère décédée à 46 ans, probablement tuberculeuse. Un frère en bonne santé, mais aveugle de naissance. La femme du malade et ses 3 enfants se portent bien.

Dans les antécédents du malade, on relève les maladies infantiles habituelles, une congestion pulmonaire avec température à 40°8, ceci pendant son service militaire.

Le malade est fait prisonnier en 1940 et est envoyé dans la région de Breslau. A cette époque, il tousse et crache. Il travaille tout d'abord comme meunier, puis comme cultivateur, et ensuite comme tonnelier. Il utilise dans cette dernière profession, une peinture qui le fatigue beaucoup. A cette époque, on lui fait une radiographie qui montre, lui a-t-on dit, un poumon de mineur. Les crachats étaient négatifs ainsi que la sérologie spécifique. On ne pratique pas de tests cutanés à la tuberculine.

Au printemps 1950, il présente un épisode rhumatismal. En Septembre 1950, on voit apparaître une bronchite avec asthénie. La température reste à 39°7 pendant 3 jours, puis redescend à la normale, mais le malade reste très dyspnéique, et son médecin le Docteur MARION l'adresse au Docteur BRUN, qui le fait hospitaliser à l'hôpital Jules Courmont. A son entrée dans ce service, ce malade est en assez bon état général, mais se plaint d'une dyspnée intense et d'un amaigrissement de 3 à 4 kilogs. L'examen général est entièrement négatif.

Au point de vue pulmonaire, on note un léger grésillement à gauche, en dedans de l'omoplate ; à droite, des râles fins siégeant à la base jusqu'à la moitié du thorax. On entend également un sifflement en fin d'inspiration.

La radiographie pulmonaire montre dans les deux tiers inférieurs du poumon, des opacités irrégulières, de densité variable, à contours festonnés, prédominants dans les régions internes, au sein desquelles il y a des petits éléments nodulaires ou des images d'hyperclarté, nettement individualisées sur les tomos et réalisant de véritables aspects cavitaires multiples. On note aussi une atteinte pleurale surtout à droite, avec opacité pleurale médiastinale supérieure. Il n'y avait pas d'adénopathies nettement visibles. Le quart supérieur de chaque champ pulmonaire paraissait intact.

On trouve un ganglion sus-épitrochléen droit. On ne peut pas mettre en évidence d'autres adénopathies, ni de splénomégalie, ni d'hépatomégalie. On pense à une maladie de B.B.S. et on demande une cuti-réaction qui est légèrement positive, des radios des mains et des pieds qui sont négatives.

Le malade se plaint surtout de cette dyspnée qui l'empêche de travailler.

Pendant son hospitalisation, le malade présente une iritis (Professeur BONNET) et la sérologie spécifique est toujours négative. On fait une biopsie du ganglion épitrochléen qui confirme le diagnostic de B.B.S., en montrant la présence de nodules composés de nombreuses cellules épithélioïdes et de cellules géantes. L'inoculation à 3 cobayes de fragments de ganglions ne détermina pas d'apparition de processus tuberculeux. Tous les examens de crachats restèrent négatifs. La numération, la formule globulaire, l'examen des urines ne montrent rien de pathologique.

OBSERVATION N° 3 (ROUSSELIN).

ROUSSELIN. — A propos de quelques cas de fausse tuberculose observés en pratique sanatoriale. *Thèse Lyon 1941*).

Cas communiqué par les Docteurs DOUADY et COHEN, Sanatorium des Etudiants.

Mlle R... fut examinée à la visite de contrôle des Etudiants en Médecine de 1^{re} année. Une radiographie pratiquée le 7 Novembre 1935 montre l'existence d'une atteinte pulmonaire importante ; la moitié supérieure du poumon droit est le siège d'une invasion micronodulaire avec image réticulaire à mailles fines reliant les micronodules ; à gauche on constate un aspect analogue, mais limité à la partie interne du sommet. Les deux hiles sont augmentés de volume, surtout le droit. Il existe également une image nette de perte de substance se projetant dans le sixième espace intercostal droit.

On décide une cure sanatoriale. A l'arrivée au sanatorium des Etudiants le 27 Novembre 1935, l'état général est excellent ; il n'existe aucune expectoration même après ingestion d'iodure de potassium. Il n'y a pas de signe d'auscultation, la radiographie ne montre pas de changement. Il n'existe aucun trouble extra-pulmonaire, aucun antécédent héréditaire ou personnel de nature tuberculeuse. Une cuti-réaction puis une intradermo-réaction à la tuberculine sont négatives. Un tubage gastrique avec homogénéisation, une inoculation au cobaye sont négatifs. Les réactions spécifiques sont négatives.

A l'Institut bactériologique de Lyon sont pratiqués les examens suivants :

Séro-diagnostic d'Arloing et Courmont, dépasse + 40.

Déviati on du complément : position + 1 + 2 + 3.

Réaction de Vernes = 44.

A la sortie du sanatorium, le 5 Avril 1936, l'état général est toujours excellent, l'intra-dermo-réaction reste négative.

La radiographie montre un nettoyage important, les condensations sont moins visibles, cependant il existe toujours une image annulaire.

Ensuite Mlle R. retourne à Paris et reprend ses études de Médecine. L'état général reste excellent, il ne se produit aucun incident. La cuti-réaction ne devient positive qu'en 1939, lorsque la radiographie montre un nettoyage pulmonaire à peu près complet.

Devant la négativité si longtemps persistante des réactions tuberculiniques, le Docteur RIST avait conclu à la non-spécificité tuberculeuse des lésions pulmonaires et avait posé le diagnostic probable de maladie de B.B.S. La preuve histologique manque ; cependant il est infiniment vraisemblable qu'il s'agit d'un cas de cette affection à localisation uniquement pulmonaire. En effet, aucune autre affection n'a pu être mise en évidence : on arrive par élimination à penser à une maladie de B.B.S., étiologie appuyée par la négativité si longtemps persistante des réactions tuberculiniques, et l'évolution radiologique des lésions.

OBSERVATION N° 4. (PRUVOST et DEPIERRE).

P. PRUVOST et DEPIERRE. — Forme pulmonaire d'une maladie de B.B.S. avec bulles d'emphysème. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 26 Mars 1946, p. 431).

M. C., que nous voyons pour la première fois en Septembre 1945, aurait pu être considéré comme présentant, à n'en pas douter une tuberculose pulmonaire bilatérale banale.

Ses antécédents familiaux sont chargés de tuberculose, sa mère a été soignée pour tumeur blanche du genou et son père est décédé de tuberculose pulmonaire. Lui-même à l'âge de 16 ans aurait présenté un mal de Pott lombaire, soigné à Berck : un plâtre a été maintenu pendant 3 ans.

En 1940, évolue une affection thoracique qui dure deux mois environ, qualifiée de pleurésie bilatérale, mais que ne confirment ni examen radiologique ni ponction. En 1943, le sujet tousse, son état général s'altère et à 3 reprises, survient une petite hémoptysie sans cortège fébrile d'ailleurs. Il consulte alors au Dispensaire de Châteauroux, où le médecin constate une opacité non homogène bilatérale, prédominante à la partie moyenne des champs pulmonaires, suivant une disposition pouvant faire évoquer une silicose, mais comportant de chaque côté d'importantes images cavitaires. Sa profession de cultivateur jusqu'en 1938, puis de garçon de salle ne permet pas d'ailleurs de retenir cette hypothèse de silicose. Il paraissait donc difficile de porter un autre diagnostic que celui de tuberculose pulmonaire bilatérale ulcéro-fibreuse, mais les examens de l'expectoration restent obstinément négatifs. Par ailleurs, durant les 2 années qui suivent, l'image radiologique reste stationnaire. Très justement, le médecin du dispensaire porte de diagnostic de kystes aériens infectés et nous adresse le malade pour complément d'observation.

M. C., en Septembre 1945, bien qu'il ait maigri de 12 kg. depuis ces 5 dernières années, est encore en état satisfaisant : poids 56 kg. pour 1 m. 67. Il tousse par quintes, son expectoration peu abondante est muco-purulente, banale. La température est sensiblement normale.

L'auscultation ne révèle que quelques sibilances bilatérales. L'image radiologique est celle qui a été décrite ci-dessus, et les tomographies confirment à 8, 10 et 13 centimètres, l'existence d'images cavitaires bilatérales à contours un peu irréguliers. La plus importante siège à la partie moyenne externe droite et mesure environ 4 centimètres de diamètre. Le diagnostic de tuberculose nous paraît toujours s'imposer, mais les homogénéisations, le tubage gastrique, ne découvrent pas de bacilles ; nous demandons au docteur COLETSOS de bien vouloir faire pratiquer à l'Institut Pasteur une culture du liquide du tubage gastrique qui sera négative à son tour. Le lipiodol instillé dans les bronches n'a pas révélé d'anomalies bronchiques, mais il a injecté une cavité pulmonaire sous-jacente à la principale formation cavitaire droite et dessiné à ce niveau un petit lac. Au cours de son hospitalisation, un épisode intercurrent vint souligner l'existence d'une de ces cavités : en effet, quelques jours après l'examen lipiodolé survint une rapide élévation thermique à 40 degrés avec exagération de la toux et, surtout, de l'expectoration : l'auscultation révéla alors de nombreux râles sous-crépitaux de la partie moyenne du champ pulmonaire droit en arrière.

À l'écran radiologique nous avons pu constater alors l'existence indiscutable d'un niveau liquide dans la principale formation cavi-

taire droite. Malheureusement, il ne fut pas tiré de film immédiatement, et quelques jours après, tout avait repris l'aspect antérieur grâce à l'action des sulfamides. La bronchoscopie ne permit de découvrir ni obstacle ni altérations notables des conduits aériens. C'est alors que la cuti-réaction pratiquée une seconde fois et indiscutablement négative, nous conduisit à porter attention à des éléments qui ne nous avaient pas, au premier abord, parus dignes d'un grand intérêt.

Le malade signalait en effet qu'en 1926, on avait pratiqué l'ablation d'un soi-disant kyste des dimensions d'un œuf qui s'était développé sur le bras gauche juste au-dessus du coude. Le chirurgien qui l'avait enlevé avait constaté qu'il ne s'agissait pas en réalité d'un kyste, mais d'une petite tumeur, sans qu'un examen histologique ait été pratiqué. Plus tard, étaient apparues deux tuméfactions siégeant l'une sur la face dorsale de la deuxième phalange du médium droit, l'autre sur la face dorsale de la deuxième phalange de l'index gauche. Ces petites masses qui ont la dimension d'une amande, font penser au premier abord, à des kystes, mais leur consistance un peu ferme et élastique ne correspond pas à cette hypothèse ; par ailleurs, la peau fait corps avec la tuméfaction, ne glisse pas sur elle comme s'il s'agissait d'un kyste. Enfin, on peut noter sur l'axe de la formation quelques fines télangiectasies. Nous demandons une biopsie qui fut pratiquée dans le service du Docteur TOURAINE, par le Docteur DUFERRAT, qui a bien voulu nous communiquer son interprétation histo-pathologique : follicules géométriquement délimités, composés de cellules épithélioïdes et de rares cellules géantes. Ces follicules sont fort anciens, et complètement dépourvus de lymphocytes. Certains paraissent développés à l'intérieur de filets nerveux terminaux et les transforment en véritables petits névromes massués. Conclusions : B.B.S. A titre complémentaire enfin, signalons que les radiographies du rachis n'ont pas révélé de traces du mal de Pott antérieur, que l'examen ophtalmologique a été normal, que la radiographie des mains n'a pas montré de kystes osseux.

OBSERVATIONS N^{os} 5, 6, 7 (SCADDING).

SCADDING. — Sarcoidosis with special reference to lung changes. *British Med. Jour.*, 1^{er} Avril 1950, p. 745.

Cas N^o 6. — Une femme de 28 ans fut mise en observation pour une toux remontant à deux ans. A ce moment, le cliché montra une adénopathie hilare bilatérale avec opacité nuageuse fine et irrégulière dans les deux champs pulmonaires. Dans le cours des 7 années qui suivirent, cette affection progressa lentement vers la fibrose dans les deux champs pulmonaires avec importantes altérations d'emphysème dans le reste des poumons, où, cependant persistaient encore des ombres de type miliaire. La malade était dans cet état lorsque je la vis pour la première fois au début de 1949, et à l'examen clinique, elle montrait un tableau de bronchite chronique sévère avec spasme et emphysème. Il n'y avait pas d'adénopathie superficielle. Le cliché montrait d'importantes altérations fibreuses à la partie moyenne des deux poumons, sur un fond constitué par l'ancienne infiltration nuageuse diffuse de l'emphysème avec grosses bulles, en particulier aux zones moyennes, bien montrées par les tomographies.

Le test de Mantoux était négatif à 0,1 milligramme O. T. La biopsie du foie montra plusieurs petits tubercules non caséifiants à cellules épithélioïdes, sans cellules géantes.

Cas N° 7. — Une femme âgée de 38 ans se plaignait de lassitude depuis deux ans, de dyspnée et de perte de poids. Il y avait une adénopathie modérée dans les deux aisselles. Un cliché pulmonaire montra une adénopathie hilare (confirmée par tomos) avec travées augmentées dans les deux champs pulmonaires, et quelques opacités nuageuses irrégulières dans les deux zones inférieures. Les tomos révélaient un aspect cavitare, probablement une bulle d'emphysème au sommet droit. Le test de Mantoux était négatif à 0,1 milligramme O. T., mais positif à 1 mgr. Une biopsie d'un ganglion axillaire montra plusieurs tubercules discrets à cellules épithélioïdes avec un petit nombre de cellules géantes et pas de caséification. La malade resta en observation pendant huit mois seulement et il n'y eut pas de modification sensible de son état.

Cas N° 16. — Une femme de 41 ans. Vue pour la première fois en Juin 1949, se plaignait de ne pas se sentir en bonne santé depuis la naissance de son dernier enfant en 1946. En Juin 1947, elle avait commencé à souffrir de douleurs et de raideurs dans les petites articulations des mains et des poignets, des épaules, des hanches et des genoux. Au début de 1948, elle eut une affection diagnostiquée : pneumonie. Pendant l'été 1948, la toux se développa progressivement avec environ 1/2 once (14 cc.) d'expectoration purulente. A ce moment, les douleurs rhumatismales cessèrent et ne reprirent plus. La toux et l'expectoration cependant s'aggravèrent. Au début de 1949, elle était maigre, sans hippocratisme digital et sans aucun signe anormal en dehors des signes thoraciques et d'un ganglion sus-claviculaire interne droit, très dur. Le cliché thoracique montrait une opacité nuageuse du poumon gauche ayant son maximum dans les zones moyennes et inférieures, et au poumon droit une opacité semblable en partie obscurcie par une opacité dense avec cavité et niveau liquide dans la zone moyenne. Le test de Mantoux était négatif à 1 mgr. O. T. La biopsie du ganglion sus-claviculaire droit montrait une masse centrale de collagène avec de nombreux petits follicules de cellules épithélioïdes et quelques cellules géantes à la périphérie. Aucune trace de caséification et pas de B.K. vus au microscope par fluorescence. L'inoculation à 2 cobayes du suc ganglionnaire et des cultures répétées de l'expectoration furent négatives. Le diagnostic de sarcoïdose avec infection pyogène dans une bulle d'emphysème ou abcès intercurrent fut posé. On tenta de traiter l'abcès droit par drainage de posture et pénicilline. Malheureusement, cela provoqua la formation d'un abcès à gauche, et les tomos du début d'Août montraient la perte de substance bilatérale. Traitée intensément à la pénicilline, avec relativement peu de succès contre l'infection secondaire, quoique une certaine diminution des densités pneumoniques soit sensible.

OBSERVATION N° 8 (SOHIER et BOUCHER).

SOHIER et BOUCHER. — Maladie de B.B.S. avec bronchectasie kystique, séquelle vraisemblable de primo-infection tuberculeuse et situs inversus. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 16 Mars 1951, p. 362.

Maurice M..., 37 ans, rapatrié d'Allemagne, fut hospitalisé à Bourg, avec le diagnostic de lymphogranulomatose maligne. Une biopsie ganglionnaire effectuée par le Docteur TATIN et examinée à l'Hôpital militaire Desgenettes par l'un de nous (SOHIER) révéla qu'il s'agissait d'une maladie de B.B.S.

C'est alors qu'il fut hospitalisé dans notre service le 4 Décembre 1942.

L'affection évoluait, semble-t-il depuis 1940, et s'était manifestée initialement par une atteinte oculaire.

A l'entrée à l'hôpital, chez ce sujet apyrétique, mais fatigué et amaigri (66 kgs pour 1 m. 75) accusant des troubles oculaires et des douleurs thoraciques gauches assez vagues, on constate des adénopathies généralisées, prédominant dans les deux aisselles, les régions inguinales et la région épitrochléenne gauche, une splénomégalie et une hépatomégalie.

A l'examen du thorax, on est surpris de constater que la pointe bat dans le 5^{me} espace intercostal droit, les bruits étant, par ailleurs, normaux, et la tension artérielle à 14-18,5. Du point de vue clinique, examen pulmonaire négatif, mais la radiographie confirme le situs inversus et révèle, outre de grosses masses hilaires bilatérales, une volumineuse calcification para-trachéale gauche et une cavité aérienne dans le segment antérieur du lobe supérieur gauche.

Les divers examens complémentaires pratiqués peuvent être ainsi résumés : irido-cyclite avec sénéchies postérieures importantes et macula vernissées (Docteur BELZ), ostéite cystoïde des phalanges et de l'annulaire droit. Toutes investigations négatives en ce qui concerne la recherche du bacille de Koch, lésions histopathologiques caractéristiques de la maladie de B.B.S. dans deux ganglions biopsés à plusieurs mois d'intervalle et qui, inoculés au cobaye ne l'ont pas tuberculisé, tests tuberculiniques négatifs (cuti et I.D. au 1/100).

La bronchoscopie (Docteur BOUCHER) ne montre aucune anomalie en dehors d'une inversion de l'arbre bronchique, tandis que par tomographie et bronchographie, on voit parfaitement une broniectasie kystique isolée dans le segment antérieur du lobe supérieur gauche, une grosse calcification se projetant dans le hile correspondant en face de cette broniectasie.

Enfin une étude radiologique des voies parotidiennes (Docteur PARRER) donne une image typique de la maladie de B.B.S.

En résumé : chez un homme porteur d'un situs inversus totalis, maladie de B.B.S. avec manifestations ganglionnaires, osseuse, oculaire, parotidienne. Association de broniectasie kystique dans le segment antérieur du lobe supérieur gauche.

Evolution : Une observation échelonnée sur 8 ans prouve que les diverses atteintes viscérales sont restées à peu près stationnaires. L'allergie ne s'est pas modifiée même après vaccination par le B.C.G.S., enfin l'image pulmonaire n'a pas varié.

OBSERVATION N° 9 (SMALL).

SMALL. — Favourable response of sarcoïdosis to cortisone treatment. *Journ. of Am. Med. Assoc.*, 3 Novembre 1951, p. 932.

Cas N° 4. — Mr J. S., homme blanc de 30 ans, de profession liérale, marquait le début de sa présente maladie au Mois de Mars 1950. A ce moment, il nota de la dyspnée d'effort, une légère perte de poids, une anorexie, et une toux modérée ramenant quelques crachats de mucus. Après étude complète en vue d'un diagnostic, au Veterans Administration Regional Office, Brooklyn, on posa le diagnostic de sarcoïdose pulmonaire en se référant à la radiographie au test tuberculinique négatif, aux cultures de crachats négatives et à des antécédents professionnels n'apportant rien de significatif. L'état du malade s'aggrava progressivement ; il perdit 13 kgs 600 et devint plus dyspnéique ; après examen le 31 Octobre 1950, le Radiologiste du Regional Office soumit le rapport suivant :

« En comparaison avec l'examen précédent du 21 Avril 1950, on note les changements suivants : « il y a une considérable augmentation de l'extension de l'infiltration dans le poumon gauche... avec confluence et densification partielles. Il y a aussi une augmentation de l'infiltration du poumon droit... Il y a également une augmentation des ombres hilaires et un léger élargissement du médiastin supérieur associé avec une hypertrophie adénopathique... La possibilité d'une surinfection tuberculeuse sur un vieux B.B.S. doit retenir l'attention du clinicien. »

Le malade fut donc envoyé au Halloran Veterans Administration Hospital. Tous les examens de laboratoire furent pratiqués et leurs résultats furent négatifs. Le malade paraissait émacié et faible ; il n'était qu'un peu dyspnéique au repos, mais il était très essoufflé au moindre exercice et ne pouvait pas monter plus d'un demi-étage d'escaliers. On trouvait de nombreux petits ganglions bilatéraux inguinaux cervicaux gauches et épitrochléens. Une biopsie pratiquée ne donna pas de résultat. Les doigts étaient légèrement fusiformes. Les réactions intra-dermiques furent négatives à la tuberculine vieillie à 1 milligramme, à l'histoplasmine et à la coccidioidine. De nombreux examens de crachats et de liquide gastrique, soit par concentration, soit par cultures, ne montrèrent jamais de B.K. Une biopsie du foie, une radio des mains et des pieds, un examen ophtalmologique complet donnèrent des résultats normaux. La réaction de NICKERSON et KVEIM était légèrement positive.

À l'admission, la radio pulmonaire révélait un enveloppement granulomateux bilatéral, extensif, avec rétraction supérieure des deux zones hilaires et emphysème des bases. On notait des bulles dans l'apex droit et les deux régions basales. Les tomographies montraient une tuméfaction marquée des ganglions hilaires. Cette image fut considérée par tous ceux qui virent le malade comme la preuve d'une fibrose pulmonaire massive et d'emphysème bulleux consécutif à une sarcoïdose pulmonaire en voie de guérison. Les Médecins dirent qu'à ce degré d'invasion pathologique, l'administration de cortisone n'apporterait pas de résultats importants.

Pendant une observation de six semaines, le malade continua à perdre du poids rapidement (2 kgs 700) et sa dyspnée devint plus marquée. Devant ce tableau et malgré l'aspect radiologique décourageant, on institua un traitement à la cortisone, le 18 Janvier 1951. L'amélioration fut frappante et rapide. La toux diminua en intensité et en gravité, et après dix jours de traitement, le malade put monter deux étages en ne présentant qu'une légère dyspnée. Le poids revint à son taux antérieur et s'y maintint. Le traitement fut interrompu après douze jours (1/4 G. M. de cortisone) à cause de la fermeture du Halloran Veterans Administration Hospital et le malade fut transféré au Veterans Administration Hospital, Brooklyn, le 29 Janvier 1951. À ce moment, on pensa que les radios pulmonaires montraient un léger, mais net éclaircissement bilatéral.

Après son transfert à l'Hôpital de Brooklyn, le malade reçut 1,1 g. m. de cortisone en 11 jours, du 21 Février au 3 Mars, et le traitement fut interrompu. On ne nota pas d'amélioration suggestive plus importante à la suite de ce nouveau traitement, mais la radiographie thoracique montrait un éclaircissement bilatéral indiscutable. Les radios mensuelles depuis la fin de l'administration de la cortisone avaient montré une régression continue des infiltrations et les radios du 30 Juillet 1951 révélèrent un emphysème avec bulles et des zones disséminées de fibrose linéaire.

Le malade est retourné à ses occupations, et doit être suivi à une consultation.

COMMENTAIRE

Nous avons classé dans ces formes, différentes observations où le diagnostic de bulles d'emphysème avait été porté par les auteurs ou suggéré par leurs descriptions radiologiques. Nous y classons aussi l'observation de SOHIER et BOUCHER, bien que ceux-ci intitulent l'image anormale visible sur la radio : broniectasie. Il y a en réalité plusieurs bulles situées dans la région antérieure du poumon droit, dont une volumineuse dans le domaine de la ventrale supérieure. Le Lipiodol n'a pas pénétré dans ces bulles, mais en-dessous, il y avait une dilatation bronchique indiscutable, secondaire sans doute à la sténose bronchiolaire qui a donné naissance à la bulle. Dans ce cas il n'y avait pas de lésions parenchymateuses, visibles radiologiquement, mais des adénopathies hilaires bilatérales assez volumineuses. Les formes emphysemateuses sont les plus riches en signes cliniques. En effet, si nous prenons l'un des cas cités, on voit que ces malades sont de grands infirmes pulmonaires. Depuis plus ou moins longtemps, ils sont dyspnéiques, touseurs, cracheurs, et sont confinés au lit alors que leur état général décline.

Le tableau peut même comporter des hémoptysies comme dans le cas publié par PREVOST et DEPIERRE. Les images radiologiques signent la souffrance de l'appareil respiratoire. On trouve des images claires polycycliques perdues dans une infiltration diffuse, massive, du parenchyme pulmonaire. Il est rare qu'on puisse distinguer ces images avec beaucoup de facilité. Leurs contours sont trop minces pour être nettement individualisés dans l'infiltration massive avoisinante. Et ceci peut expliquer pourquoi certains, devant ces images d'hyperclarté mal limitées, en ont fait des artefacts radiologiques et ont nié ces cavités. Cependant si l'on pratique des tomographies, on retrouvera ces aspects qui sont alors bien mieux individualisés. On se rendra compte qu'ils siègent, le plus souvent, au tiers moyen du poumon atteint. Ces aspects seront unilatéraux comme dans l'observation de notre Maître. Le Lipiodol ne peut pas pénétrer ces cavités. Dans les observations que nous admettions plus haut, nous retrouvons toutes ces caractéristiques, mais notre Maître a été le premier à appuyer son diagnostic sur des données anatomiques. A l'autopsie des poumons il trouve des boursoufflures multiples de taille variable, de couleur rosée, non translucides, formant un véritable damier de petites hernies pulmonaires siégeant dans les deux tiers supérieurs du poumon. A la coupe, les poumons présentent des masses blanchâtres, dures au couteau, reliant le hile à la

corticalité où elles disparaissent en laissant la place à de gros nodules réunis entre eux par des travées. Les bulles sont garnies d'un tissu feutré ressemblant à celui d'une éponge. Celui-ci est composé de parois alvéolaires plus ou moins distendues. La paroi de ces bulles est infarcie de nodulés sarcoïdiques. A l'examen histologique, après avoir mis en valeur l'absence de tissu fibreux à la base des bulles, comme dans l'emphysème scléro-atrophique de FISHER et WASELS l'atteinte et l'affaissement des bronchioles et des bronches, il dit et nous ne pouvons mieux faire que de le citer : « Nous croyons donc que les bulles d'emphysème étaient ici secondaires, non seulement à la sclérose mutilante des parois alvéolaires, mais encore et surtout aux lésions des bronches avec rétrécissement des conduits aériens. »

Etant le premier à signaler cette atteinte des bronches, alors que SPENCER et WARREN avaient noté, eux, des lésions de la trachée, notre Maître permet enfin de comprendre le mécanisme réel de production de ces bulles.

Leur avenir est d'ailleurs assez difficile à fixer, car souvent il manque un recul nécessaire et des éléments anatomiques objectifs. Cependant il semble bien que ces images peuvent complètement rétrocéder si la guérison vient lever l'obstacle bronchique qui, gênant l'évacuation de l'air, gonfle et souffle le tissu atteint. C'est ce que prouve l'observation de DOUADY et COHEN qui montre la guérison du B.B.S. pulmonaire suivie de la disparition de l'image annulaire que les auteurs avaient signalée.

Dans l'observation de TICE et SWEANY il est noté à un moment, des aspects clairs, polycycliques, que les auteurs étiquettent : bulles d'emphysème. A l'autopsie, on ne retrouvait pas ces bulles visibles à la radiographie deux mois avant. Là aussi, nous trouvons un argument en faveur de l'évolution bénigne. SMALL apporte dans son observation la preuve de la persistance de l'image bulleuse après la disparition de l'infiltration concomitante. Le malade n'avait pas été suivi assez longtemps pour qu'on puisse penser que dans certains cas, cette atteinte bronchique est irréversible.

FORMES CAVITAIRES

OBSERVATION N° 1 (ROBINSON, HAHN).

ROBINSON, HAHN. — Sarcoidosis insiblings. *Arch. of Inter. Med.*, 1947, 80, p. 249.

Cas N° 3. — I. S.: jeune nègre de 31 ans fut examiné pour la première fois au Johns Hopkins Hospital, le 1^{er} Novembre 1937, où il avait été adressé pour diagnostic. Quoique l'observation complète ne soit plus en notre possession, nous savons que 3 ganglions inguinaux droits et un fragment de peau de doigt avaient été enlevés par biopsie, car on avait émis un diagnostic de sarcoidose. Le rapport pathologique établissait qu'il y avait des tubercules durs et caséux et des cellules géantes dans le tissu sous-cutané des doigts. L'image classique des sarcoides était présente. On ne trouvait pas de bacilles tuberculeux.

En Septembre 1938, le malade fut revu et on nota des lésions spécifiques de la peau, surtout au niveau des bras et des jambes. A cette visite, le diagnostic de tuberculose pulmonaire fut discuté, car, une fois, on aurait trouvé un bacille tuberculeux dans les crachats. Mais ce bacille ne fut jamais retrouvé lors d'examens ultérieurs.

A cause de l'ulcération des lésions cutanées, de la fréquence des symptômes, d'une hématurie et de nocturie, le malade fut hospitalisé de nouveau le 24 Novembre 1940. A ce moment, on apprit que le sujet avait été malade depuis sa jeunesse, avec de fréquents maux d'estomac et une lassitude générale. Il ne se souvenait pas avoir été en contact avec des tuberculeux. A 18 ans, il eut une pneumonie avec empyème nécessitant un drainage.

En 1934, il nota une tuméfaction des ganglions cervicaux suivie d'une autre tuméfaction des deux côtés du visage. On lui pratiqua une ablation des amygdales et les tuméfactions augmentèrent. Au même moment, il présenta des troubles visuels considérables, avec photophobie, inflammation et impossibilité de reconnaître les objets éloignés. Plus tard, il resta un ptosis gauche et une attraction de la bouche, du côté droit. La parotidite et la paralysie faciale disparurent progressivement et furent suivies par des masses sous-cutanées allant de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'un pois; elles n'étaient pas douloureuses mais accompagnées de démangeaisons. La tuméfaction du cou disparut rapidement, mais les lésions cutanées persistèrent.

En 1937, dans un autre hôpital, une radio montrait un épaissement des parties molles de l'index gauche, à son articulation inter-phalangienne proximale. L'examen radiologique du thorax montrait une zone de densité augmentée dans le lobe inférieur du poumon droit et une large zone de densité diminuée au lobe supérieur de ce poumon, avec cavité probable, un épaissement pleural diffus, à droite, une infiltration du lobe supérieur gauche, suggestive de tuberculose, une augmentation certaine des ombres des hiles. De nombreuses cultures de crachats ne purent mettre la présence de bacilles tuberculeux en évidence. Le taux de sédimentation corrigé était à 40 mm. par heure.

Examen physique : Température 99°8. F. Pouls 108. Respiration 24. Taille 1 m. 73. Poids 62 kgs 500. Tension artérielle 152/110.

Le patient était un jeune nègre bien développé, mais semblant malade. Il y avait une dermite écaillée du scalp et des extrémités formée de croûtes de la taille de 2 mm. à 2 cm. de diamètre. On voyait des petits nodules des paupières. Les mouvements de l'hémi-thorax droit étaient limités et la colonne vertébrale était tordue vers la gauche. A droite, la percussion montrait une résistance au doigt et on entendait des râles disséminés dans les deux champs pulmonaires, plus particulièrement après la toux. On percevait facilement la rate ; une adénopathie épitrochléenne du bras droit et une tuméfaction fusiforme de certains doigts, spécialement de l'index gauche. Le reste de l'examen était négatif.

Résultats de Laboratoire : Numération globulaire, normale, ainsi que la formule globulaire, qui révèle cependant une éosinophilie à 7 %. La sérologie syphilitique était négative. La recherche du B.K. dans les crachats était également négative. Les différents autres examens ne montraient rien d'anormal. Une série de clichés radiographiques gastro-intestinaux montrait un ulcère duodénal. Le Docteur Murray FISHER qui avait suivi le malade depuis 1937 estimait qu'il y avait eu une sarcoïdose suivie par la suite d'une tuberculose. Le 23 Décembre, l'état du malade empira, un coma profond s'installa et le malade décédait le 27 Décembre, par suite d'une défaillance rénale compliquée d'alcalose.

Le diagnostic pathologique était le suivant : Sarcoïdose avec atteintes cutanées, pulmonaires, pleurales, hépatiques, spléniques, rénales, testiculaires et épидидimiques ; cicatrices et infiltrations de cellules mononucléaires dans le cœur (sarcoïdose guérie), vieille tuberculose guérie, avec formation de cavernes dans les deux lobes supérieurs ; tuberculose des ganglions axillaires à droite ; résection ancienne des côtes à droite ; adhérences pleurales et péricardiques fibreuses ; alcalose terminale avec dépôt de calcium dans les tubes rénaux et calculs rénaux bilatéraux.

Les cavernes des poumons étaient entourées de murs fibreux. On ne voyait pas de caséification. Les cloisons fibreuses contenaient des tubercules sarcoïdiques et étaient entourées de tissu sarcoïdique. Les ganglions axillaires montraient une tuberculose typique avec caséification évidente et bacilles tuberculeux. On ne trouvait pas de bacilles dans les lésions sarcoïdiques guéries. Le pathologiste pensa que les cavités n'étaient pas le résultat de la sarcoïdose, mais beaucoup plus probablement celui de la tuberculose.

OBSERVATION N° 2 (HOGAN).

HOGAN. — Sarcoïdosis. A report of five cases with one autopsy. *Am. Rev. Tuberc.*, 1946, 54, pp. 166 à 178.

Cas N° 2. — J. L., jeune nègre de 36 ans, fut hospitalisé le 11 Janvier 1940. Jusqu'à l'année précédente, il avait joui d'une excellente santé, mais depuis cette date, il se plaignait d'une toux rebelle, d'une brièveté de souffle, et d'une perte de poids. Ces symptômes avaient été en augmentant jusqu'à son admission à l'hôpital. Pendant ce temps, il expectorait de petites quantités de crachats gris, mais depuis deux mois, ceux-ci étaient striés de sang. Il avait perdu 15 livres en un an. Pendant cette période, il ressentait une douleur thoracique et avait des sueurs nocturnes. Ses antécédents sociaux et familiaux n'apportaient pas d'éléments nouveaux.

Les éléments anormaux fournis par l'examen étaient les suivants : diminution de l'expansion thoracique avec mise en évidence d'une infiltration dense des deux lobes supérieurs, plus nette du côté droit, tuméfaction des ganglions sus-claviculaires, épitrochléens

et axillaires. Le diagnostic d'admission portait : « Tuberculose pulmonaire bilatérale ».

À l'admission, la radiographie présentait une infiltration diffuse de tout le poumon droit et de la plus grande partie du lobe supérieur gauche ; un léger déplacement de l'extrémité distale de la trachée à droite, et la possibilité d'une caverne dans le septième espace intercostal droit. De nouveaux films pratiqués le lendemain et 15 jours plus tard, ne montraient pas de changement de l'image. Un électrocardiogramme et un orthodiagramme étaient normaux. La bronchoscopie ne révélait rien d'anormal si ce n'est une infiltration de la muqueuse de la bronche gauche. Six examens de crachats ne montrèrent ni bacilles tuberculeux, ni champignons. Les tests à la tuberculine à 0,02 et 0,05 milligramme étaient négatifs. La culture de l'expectoration ne montrait pas de bacilles tuberculeux et l'inoculation au cobaye ne provoqua pas de maladie. Les cardiographies des os longs et des os des pieds étaient négatives, mais celles des mains montraient de petites zones de déminéralisation du pouce et du majeur d'une main, et de l'annulaire et de son métacarpe, de l'autre main ; perte de substance des travées avec limites imprécises et considérables altérations des travées osseuses.

On pratiqua une biopsie qui montra une image microscopique typique de sarcoïdes de BOECK, dans le ganglion élevé. L'architecture normale du ganglion avait été presque complètement détruite et le tissu lymphoïde remplacé par de petits amas de cellules épithélioïdes et de monocytes, et dans quelques-uns de ces amas, on trouvait des cellules géantes de Langhans.

La caséification et la réaction inflammatoire faisaient totalement défaut. Les efforts pour retrouver du bacille tuberculeux par des colorations appropriées furent infructueuses. Cependant, quelques colorations denses montrèrent des corps sphériques, larges, polymorphiques, dont la nature restait inconnue.

Trois semaines plus tard, on essaya de confirmer le diagnostic en pratiquant une nouvelle biopsie d'un ganglion axillaire. On obtint une apparence microscopique exactement semblable à la précédente. Les corps sphériques, ainsi que les cellules géantes, ne furent jamais retrouvés dans les examens ultérieurs. La culture des fragments de ganglions en vue de mettre en évidence des bacilles tuberculeux fut négative, et l'inoculation au cobaye ne fut pas pathologique.

L'évolution du malade était satisfaisante avec seulement un état subfébrile passager, une toux légère et une petite expectoration. Il quitta le service pulmonaire du Pennsylvania Hospital où pendant deux ans il revint régulièrement à la consultation, c'est-à-dire 4 fois. À chacune de ces visites, le malade se plaignait de transpirations nocturnes, de toux et d'expectoration, et à chaque fois, les recherches de bacilles tuberculeux dans les crachats furent négatives. Cependant, les radiographies pulmonaires montraient une progression des lésions avec formation d'une cavité nette. Il fut enfin admis de nouveau à l'hôpital, à cause d'une dyspnée progressive et d'une tuméfaction de l'abdomen. Pendant qu'on pratiquait différents examens de laboratoire, le malade mourut subitement dans son lit, environ trois ans après l'apparition des premiers symptômes.

Autopsie. — Lors de cette dernière, les poumons apparaissaient de taille normale, mais ils étaient couverts d'adhérences denses, si denses au sommet, que les poumons ne pouvaient être séparés que par une dissection minutieuse. Des ganglions tuméfiés étaient trouvés dans tout le médiastin, quoique aucune obstruction n'ait été créée. La trachée et les bronches étaient le siège d'une inflammation aiguë.

Les deux lobes supérieurs contenaient d'énormes cavités multiloculées qui en occupaient presque tout le volume. On ne trouva pas de nécrose. Le reste du tissu des deux poumons était dur et presque solide, quoiqu'il fut impossible de découvrir une pneumonie manifeste. Il y avait une intense fibrose.

L'examen microscopique montrait que dans la région des cavités, le tissu pulmonaire avait été remplacé par un tissu dense, fibreux, qui s'étendait à travers le poumon, vers la surface pleurale. Disséminés dans le tissu fibreux se trouvaient des agrégats cellulaires composés de lymphocytes, de cellules plasmatiques, de cellules réticulo-endothéliales et de nombreuses cellules géantes. On n'individualisait pas de véritables tubercules. Dans les parties du poumon qui bordaient les zones fibreuses, il y avait de sérieuses destructions de la structure normale. Remarque importante : On trouvait dans les zones atteintes, des artères qui toutes montraient des atteintes intimes prononcées, quoique la zone musculaire ait été épargnée. Les veines étaient normales. Les cavités étaient entourées de tissu fibreux.

Les parties des lobes inférieurs qui furent examinées au microscope montraient une congestion avec œdème, et des régions de fibrose disséminées, semblables à celles trouvées dans les lobes supérieurs. La caséification manquait, mais les cellules géantes étaient nombreuses. On trouvait de nombreuses petites hémorragies et de nombreux petits abcès. Tous les ganglions étaient envahis de fibrose qui avait remplacé le tissu normal à la proportion de 95 %. La rate était légèrement hypertrophiée et contenait d'innombrables petits nodules gris qui, à l'examen microscopique, étaient composés de tissu fibreux, avec quelques rares cellules géantes. La moelle des os décelait des petites agglomérations de tissu fibreux dense, contenant des cellules géantes disséminées. Il n'y avait pas de preuve de caséification. Des fragments de rate et de poumon, prélevés « post mortem » furent injectés au cobaye et on prépara des cultures et des lames. On ne produisit pas de maladie chez l'animal, et aucun bacille tuberculeux ne pousse dans les cultures postérieures. Les colorations des lames furent négatives.

En récapitulation, les faits inhabituels découverts à l'autopsie étaient : le manque de caséification macro ou microscopique à travers un grand nombre de ganglions, les adhérences pleurales denses, la fibrose intense des lobes supérieurs, les cavités englobant la plus grande partie des lobes supérieurs et séparées les unes des autres par des lambeaux de tissu fibreux, le grand nombre de cellules géantes dans de nombreuses zones, non associées aux cellules épithélioïdes caractéristiques et non associées à la caséification, les modifications similaires dans les ganglions lymphatiques associés, l'impossibilité de trouver des bacilles acido-résistants en dépit des études soigneuses des tissus par des colorations appropriées, les modifications de la rate qui était hypertrophiée et qui contenait des cylindres de tissu fibreux hyalin, des cellules géantes et pas de preuve de caséification ou de cellules épithélioïdes, la complète absence de ces modifications dans les autres organes.

OBSERVATION N° 3 (TICE et SWEANY).

TICE et SWEANY. — A fatal case of B.B.S.-disease with autopsy findings. *Annales of Int. Med.*, 1941, 15, p. 597.

Une femme de 45 ans avait été vue par l'un de nous à la consultation en Avril 1937, avec le Docteur John TOPE. Elle était malade depuis 4 mois avec dyspnée et toux, mais pas de température. Six

recherches de B.K. furent négatives. Deux radios récentes montraient des ombres médiastinales plus marquées à droite qu'à gauche. Il y avait des infiltrations irrégulières des champs pulmonaires. Pas de ganglions cervicaux ou axillaires et pas d'hypertrophie de la rate. Le premier diagnostic des Docteurs TOPE et FRENCH fut : tuberculose pulmonaire. Devant la négativité des examens de crachats, et devant l'image hilare assez caractéristique, on porta le diagnostic de maladie de Hodgkin, pour laquelle on pratiqua plusieurs séances de radiothérapie qui améliorèrent énormément la dyspnée. Quelque temps après, la dyspnée réapparaissant, on porta le diagnostic de maladie de AYERZA. On envoya la malade au sanatorium de Valmora, où elle décéda subitement le 6 Mars 1939.

La première radio avait été pratiquée le 13 Avril 1937. Le squelette paraissait normal, à part un affaissement de l'épaule droite et un léger pincement des espaces intercostaux droits. On notait une légère scoliose. Le cœur était caché, en partie, par une masse nébuleuse déchiquetée et voisinant le hile. Le hile droit était beaucoup plus envahi que le gauche. Il y avait une masse en partie consolidée, s'étendant parallèlement à la colonne en allant des apex à la base et élargie de quelques centimètres latéralement. Les lobes supérieurs et moyens étaient le siège d'une invasion nodulaire grossière infiltrative qui paraissait presque confluite. Les nodules avaient une taille de 5 mm. de diamètre, mais étaient irréguliers, leurs bords étaient brumeux et flous et semblaient se fondre dans les ombres péri-vasculaires. Le lobe inférieur était envahi aussi de la même manière, mais avec une densité bien moins importante. Il n'y avait pas d'ombres annulaires visibles. Dans le poumon gauche, il y avait des bandes de densité intense s'étendant du hile vers l'aisselle, les bases et les apex. Ces bandes étaient accompagnées d'images irrégulières vagues comme celles décrites de l'autre côté.

Une radio pratiquée le 20 Septembre 1937, révélait une légère diminution des densités nodulaires, accompagnée d'une légère exagération des ombres péri-vasculaires. Une radiographie pratiquée le 8 Septembre 1938, révélait une augmentation de l'atélectasie basale droite, s'élevant jusqu'au hile où on notait une grosse masse protubérante. La densité de l'image parenchymateuse diminuait à mesure qu'on s'élevait vers les apex. En dehors de quelques images nébuleuses dans le lobe supérieur droit, d'une augmentation de l'ombre hilare gauche, il y avait peu de changement. Une dernière radio pratiquée le 9 Janvier 1939, montrait une exagération des images décrites. La masse hilare s'étendait à moitié en dehors du hile et l'image de la base remontait jusqu'aux trois quarts de la paroi latérale. La scoliose était exagérée et la trachée attirée à droite. Le lobe supérieur était plus dense, mais on voyait quelques espaces clairs irréguliers dans la partie moyenne du champ pulmonaire droit. Ces images étaient peut-être plus tôt des bulles d'emphysème que de véritables cavités ; le côté gauche n'était pas modifié.

L'autopsie fut pratiquée par le Docteur LYMAN, et son compte rendu nous fut fourni grâce à la courtoisie du Docteur GELLENHIEN.

A l'incision, la cavité thoracique contenait à gauche environ 200 cc. d'un liquide paille et à droite 500 cc. d'un liquide sanglant. Le poumon droit était contracté et le poumon gauche dépassait le bord droit du sternum. On notait une persistance du thymus.

Le poumon gauche pesait 675 grammes. La plèvre était brillante, humide et parsemée de zones grises. On ne voyait pas d'adhérences. Il y avait plusieurs ganglions hilaires noirs, calcifiés et une sécrétion muco-purulente grise dans les bronches. Le poumon droit pesait 620 grammes. Son lobe supérieur était intensément contracté, son lobe moyen était nodulaire, dur, contracté et fibreux. Il y avait une crépitation du lobe inférieur. Le lobe supérieur était ferme et non

crépitant. Il y avait une cavité de 2 cm. sur 1 cm., entourée d'une capsule fibreuse très nette. A l'examen microscopique, on trouvait une destruction presque complète du parenchyme pulmonaire, remplacé par des sarcoides, et en même temps, des lésions importantes des branches principales de l'artère pulmonaire qui présentait une endartérite certaine. La conjugaison de ces deux faits avait entraîné la défaillance cardiaque. On estime que les lésions étaient en voie de guérison quand le malade est mort.

OBSERVATION N° 4 (SALVESEN).

SALVESEN. — The sarcoids of BOECK ; a disease of importance to internal medicine. *Acta Med. Scand.* 1935, 86, p. 127).

Cas N° 4. — Cette malade, hospitalisée à la clinique dermatologique pendant 5 mois, nous fut adressée pour troubles cardiaques. Elle présentait des signes marqués d'atteinte cardiaque qui n'avaient encore jamais été décrits chez des malades porteurs de sarcoides de BOECK. On ne notait rien dans ses antécédents familiaux et son enfant se portait bien. En 1917, elle eut une « inflammation des yeux ». La maladie de la peau débuta, il y a 9 ans, par un nodule de la taille d'un pois, sur la face dorsale du cinquième doigt de la main gauche. Plus tard un nodule similaire apparut sur le second doigt de cette main et s'accompagna d'un œdème de l'extrémité des doigts. Cet état se maintint inchangé pendant de nombreuses années. En 1929, elle eut une pneumonie pendant laquelle les nodules disparurent laissant apparaître quelques mois plus tard des infiltrations rouges, bleuâtres des extrémités des doigts, des dessus des bras et plus tard des joues et du nez. Ces infiltrations augmentèrent de taille et la plupart de celles-ci apparurent dans la dernière année.

L'examen physique révélait des modifications dans les deux champs pulmonaires avec un assombrissement léger des apex et des deux bases postérieures. La respiration était à type bronchique avec association de râles dans les fosses sus et sous-épineuses droites. Il y avait une splénomégalie ne dépassant pas le rebord costal. Pas d'hépatomégalie. On ne trouvait rien à l'examen des urines. L'examen radiographique des poumons montrait, en Septembre 1934, des infiltrations des deux champs pulmonaires avec des ganglions hilaires hypertrophiés, une petite cavité du poumon droit, des séquelles d'une vieille pleurésie. Les examens postérieurs montraient le même aspect, mais la cavité avait augmenté de taille. On trouva des bacilles acido-résistants dans les crachats, mais la culture et l'inoculation au cobaye restèrent constamment négatives. Le repas d'épreuve de EWALD montrait une complète achylie. La malade quitta la clinique en Juin 1950 alors qu'il n'y avait pas de changement notable de son état.

*
**

COMMENTAIRE

Nous rapportons ici 3 observations anatomo-cliniques et une observation clinique qui ne rentrent pas dans le cadre des formes emphysémateuses précédemment décrites. Les découvertes autopsiques semblent en faire une entité bien

indépendante, mais ces formes cavitaires proprement dites prêtent à discussion. Les observations anatomo-cliniques montrent qu'il ne s'agit pas ici d'emphysème bulleux, mais de cavités parfois très importantes comme dans les cas de ROBINSON et de HOGAN, d'autres fois toutes petites comme dans le cas de TICE et SWEANY. Ces cavités siègent au sein d'un tissu très scléreux et on peut se demander s'il ne s'agit pas encore d'emphysème scléro-atrophique plus ou moins volumineux. D'ailleurs, dans l'observation de TICE et SWEANY des images avaient été interprétées comme des bulles dans la région moyenne du poumon droit, alors qu'on ne retrouvait à l'autopsie qu'une petite cavité du lobe supérieur droit. Cette cavité était entourée d'une capsule fibreuse.

Dans l'observation de ROBINSON, on pensa à une tuberculose excavée, car il y avait des ganglions axillaires caséux associés à une caverne du lobe supérieur. Le malade n'avait jamais présenté de B.K. dans les crachats, était atteint d'une maladie de B.B.S. typique à localisations multiples, et l'observation anatomique est comparable à celle de HOGAN qui a trouvé des cavités énormes, multiloculées, siégeant dans les lobes supérieurs, chez un malade atteint de B.B.S. sans qu'il y ait la moindre trace de tuberculose.

En 1937, CHANIAL, dans sa thèse inspirée par COURMONT, publiait un examen histologique d'un nodule pulmonaire prélevé sur un malade décédé. Le professeur FAVRE trouve une nécrose intense du tissu nodulaire, liée à une atteinte vasculaire importante. On pouvait penser, à la suite de cette publication, en la rapprochant des documents anatomiques que nous apportons ici, que cette nécrose pouvait s'éliminer, laissant une cavité résiduelle.

Les compte-rendus histologiques sont assez peu détaillés, mais on ne note pas d'épithélium visible à l'intérieur de ces cavités qui sont réduites à une simple coque fibreuse à parois lisses. RUSSEL admet que ces cavernes ne procèdent pas d'une caséification, mais d'une fibrose, d'une rupture des fibres élastiques, et ainsi qu'il le dit textuellement : « d'un véritable emphysème ». Il montre que les parois de ces cavités sont lisses, sans caséum ni pus. LEITNER a tendance à rapprocher ces excavations fibreuses d'un processus fibreux, voisin de l'emphysème bulleux.

En définitive, nous pensons que ces formes cavitaires sont secondaires à une sclérose mutilante. Il ne nous semble pas qu'il y ait lieu d'établir une séparation formelle entre les formes précédentes et ces formes ulcéreuses.

Il est d'ailleurs impossible, cliniquement, de séparer ces deux processus : celui emphysémateux vrai, et celui cavitaire. APPELMANS cité par LEITNER, a rapporté deux cas

d'allure radiologique semblable : à l'autopsie, dans l'un il y avait une caverne, dans l'autre, des cavités kystiques emphysémateuses. La rupture des fibres élastiques et la distension emphysémateuse peuvent faire apparaître de telles ulcérations au voisinage d'anneaux scléreux qui, secondairement, forment une sorte de paroi, de capsule au trou formé dans le poumon.

L'hypothèse précédente ne nous permet pas d'éliminer la nécrose véritable étant donné les atteintes vasculaires importantes notées par FAVRE et par J. BRUN. — Ces atteintes vasculaires entraînent une nécrose secondaire. On peut cependant être étonné du fait de la discordance entre la rareté des nécroses et la fréquence des atteintes pulmonaires du B.B.S. — En effet, dans son article, REISNER trouve 33 atteintes pulmonaires sur 35 malades porteurs de B.B.S. — Il ne note jamais d'images cavitaires. Il semble que ce soit dans les formes où il y a une sclérose particulièrement importante que les lésions ulcéreuses apparaissent le plus fréquemment.

*
**

Nous classons à la fin de ce chapitre deux observations purement cliniques, qui peuvent entrer aussi bien dans le cadre des formes emphysémateuses typiques que dans celui des formes cavitaires.

Ces observations montrent bien, comme l'avait soutenu APPELMANS, la difficulté qu'il y a à distinguer et à séparer cliniquement les aspects emphysémateux des aspects cavitaires. Seule l'autopsie permet de trancher le problème et, encore l'avons-nous vu, les résultats de celle-ci sont-ils discutables.

OBSERVATION N° 1 (CHATELLIER et GADRAT).

CHATELLIER et GADRAT. — Sur les lésions pulmonaires de la maladie de B.B.S. *Toulouse Médical*, 1936, p. 407.

Il s'agit d'une femme de 63 ans chez laquelle s'est constitué en 4 ans un syndrome composé d'un lupus pernio-typique, d'ostéite cystique de Jungling des doigts et des orteils, et d'adénopathie minime. La malade accusait une toux persistante depuis 2 ans, sans expectoration. L'auscultation restait muette et la radiographie décelait des lésions à type de tuberculose fibro-caséuse avec cavernes multiples.

Il peut donc exister à côté des lésions pseudo-granuliques et des infiltrations péri-bronchiques avec adénopathies décrites par PAUTRIER, des signes radiographiques en imposant pour une tuberculose fibro-caséuse excavée,

Les recherches bactériologiques demeurèrent sans résultat ; il n'y avait pas de B.K. dans l'expectoration provoquée, l'intra-dermo-réaction à la tuberculine était négative, l'hémoculture sur milieu de LÆVENSTEIN, était négative, l'inoculation au cobaye d'un fragment de peau et de ganglion était négative ainsi que l'inoculation au lapin, ce qui n'est pas favorable à l'hypothèse d'une tuberculose bovine.

Le traitement par les rayons mous de BUCKY amena une regression manifeste des lésions cutanées.

OBSERVATION N° 2 (RIST, SEZARY, BLANCHY et REYT).

RIST, SEZARY, BLANCHY et REYT. — Sur un cas de BESNIER-BOECK. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1936, p. 402.

Homme de 41 ans qui toussait un peu habituellement depuis l'âge de 20 ans. En Août 1934, épisode pneumopathique, fébrile à début aigu avec amaigrissement de 10 kg. La fièvre persiste entre 39 et 40 degrés pendant 10 semaines, la convalescence est rapide ainsi que la reprise de poids.

En Décembre 1935, le malade est examiné pour la première fois aux rayons X et on est surpris de constater dans les deux champs pulmonaires des altérations étendues ayant l'aspect de lésions tuberculeuses, fibro-caséuses non homogènes, très étendues et creusées de cavités multiples. « Ombres denses non homogènes, confluentes, avec intervalles de parties transparentes, à contours vaguement circulaires » ; ces opacités occupent les deux tiers supérieurs des deux champs ; les tiers inférieurs moins opaques sont néanmoins marbrés. La trachée est très fortement attirée vers la droite. Les deux diaphragmes sont déformés. L'examen montre de la submatité des deux sommets avec diminution du murmure vésiculaire et quelques râles secs aux deux sommets. L'expectoration était minime et 12 examens bactériologiques ne montrèrent jamais de B.K. L'examen des téguments montre un lupus pernio-typique des deux oreilles et des sarcoïdes cutanés disséminés. Ces manifestations auraient débuté dès la vingtième année, comme la toux. Minimes adénopathies cubitales et cervicales. Foie et rate normaux cliniquement. Radiographies des mains et des pieds normales. L'état général est maintenant excellent, le malade a pu reprendre son travail en Janvier 1936, sans fatigue et sans dyspnée ; son poids est maintenant stationnaire à 80 kgs.

En Janvier 1937, un cliché pulmonaire est exactement superposable à celui de Décembre 1934 et de Décembre 1935. La cuti-réaction à la tuberculine est faiblement positive.

Histologie des lésions cutanées : nodules bien limités de cellules épithélioïdes sans aucune cellule géante.

Bactériologie : la culture des expectorations sur 7 tubes de LÆVENSTEIN, l'ensemencement d'un ganglion cervical et d'un fragment de lésion cutanée est négatif. On a le même résultat avec les urines et le sang. En tout, on a ensemencé 91 tubes.

L'inoculation au cobaye d'expectoration, de fragments ganglionnaires, de lésions cutanées, d'urine et de sang ont toutes été entièrement négatives (42 cobayes au total).

FORMES PLEURALES

Pour être complet sur les formes thoraciques du B.B.S., nous dirons quelques mots de ses formes pleurales. Elles ont été étudiées par LEITNER et par RUSSEL. Dans la majorité des cas, les signes subjectifs font défaut. On trouve, à l'auscultation, des frottements pleuraux consécutifs, semble-t-il, à la présence de zones grisâtres sur la plèvre. Dans l'observation de TICE et SWEANY la plèvre est brillante et parsemée d'un grand nombre de ces formations qui sont, sans doute, des sarcoïdes. Le plus souvent ces manifestations sont des pleurites sèches, exceptionnellement une réaction exsudative peut intervenir. Celle-ci existe dans l'observation de TICE et SWEANY, où il y avait à droite, un épanchement jaune paille et à gauche un épanchement sanglant. Le malade étant mort subitement, de défaillance cardiaque, disent les auteurs, il est difficile de faire la part de la pleurésie et de la défaillance cardiaque dans la genèse de cet épanchement. La symphyse pleurale n'est pas constante elle non plus, elle peut être absente dans les formes pleuro-pulmonaires très étendues. Comme l'a montré LEITNER, dans les cas où il y a eu des pleurésies exsudatives on peut se demander s'il ne s'agit pas d'infection surajoutée.

En dehors de ces pleurésies, les bulles d'emphysème peuvent se rompre dans la plèvre donnant, comme dans l'observation de J. BRUN et VIALIER un pneumo-thorax spontané.

CHAPITRE IV

Formes compliquées de tuberculose pulmonaire

A l'heure actuelle, intituler un chapitre sur la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, formes compliquées de tuberculose, semble éliminer l'étiologie tuberculeuse de cette affection. Là n'est pas notre but. Le problème du B.B.S. étant encore insoluble dans l'état de nos connaissances, nous comprendrons dans cette classification les atteintes tuberculeuses classiques à localisation bacillaire dans les différents territoires touchés par cette affection. Seules ici, nous intéresseront les formes de tuberculose pulmonaire.

ABIVEN, dans sa thèse inspirée par E. BERNARD, avait bien montré l'importance de cette localisation, puisque sur les 20 observations qu'il présente, on retrouve 10 atteintes pulmonaires tuberculeuses. Certes, il fait une part beaucoup plus importante aux localisations osseuses, mais, ceci sortant du sujet de notre ouvrage, nous nous bornerons ici à signaler cette conclusion sans la faire nôtre et sans la discuter.

ABIVEN concluait aussi à la présence première du B.B.S. avant toute tuberculose. Il nous semble bien que ce n'est pas une règle sans exception puisque SOMER et BOUCHER trouvent dans leur publication une calcification paratrachéale, séquelle d'une primo-infection tuberculeuse, que HOGAN trouve à l'autopsie d'un de ses malades, une cicatrice de tuberculose guérie, que SCADDING trouve à la radio, chez une ancienne tuberculeuse atteinte d'un B.B.S. la même cicatrice pulmonaire. L'observation de RUBBIN, que nous rapportons ici, est encore bien plus significative et bien plus complète. Nous la publions, et nous en ferons la critique en temps voulu. Souvent nous manquons de renseignements sur l'histoire antérieure des malades atteints et de plus, avant que

ceux-ci aient été correctement étiquetés, ils passent de trop nombreux mois en sana, où ils se surinfectent et font bien une tuberculose succédant à un B.B.S. — Ceci étant posé, voici quelques observations que nous avons triées, car elles sont les plus significatives et les plus complètes.

OBSERVATION N° 1 (DUFOUT et DESPIERRES).

DUFOUT et DESPIERRES. — A propos de deux cas de maladie de BESNIER-BÖCK, l'un associé à une tuberculose pulmonaire, l'autre amélioré par la radiothérapie. *Lyon Médical*, 1945, p. 13.

Cas N° 1. — Mlle G... Marie-Jeanne, 31 ans, dactylo, entre à la Clinique de la Tuberculose, le 20 Novembre 1943.

Antécédents héréditaires chargés. Père et mère, oncle et tante morts de tuberculose pulmonaire. Un frère était probablement bacillaire en 1939. Depuis cette date, pas de nouvelles.

— Personnellement, la malade n'a jamais eu d'affections sérieuses avant celle qu'elle présente actuellement et qui remonte à 1939.

En 1939, en effet, apparition d'une iritis, pour laquelle tous les traitements ont été vains. La malade habitait alors à Saumur.

En Juillet 1942, irido-choroïdite qui, associée à une histoire pulmonaire chronique, sur laquelle on possède peu de renseignements, fait porter le diagnostic de tuberculose pulmonaire. La malade est alors envoyée au sanatorium Régina, à Hauteville, où elle reste jusqu'en Février 1943. Le Docteur VILLARD, qui la soigne, devant l'absence constante de bacilles de Koch, même par tubage, et devant la négativité des cuti et intra-dermoréactions pense à une maladie de BESNIER-BÖCK, et envoie la malade dans le service de M. le Professeur BONNET en raison de ses troubles oculaires.

De Février à Mai 1943, séjour à Grange-Blanche, pendant lequel le Docteur BRUN, qui voit la malade dans le service de M. le Prof. BONNET, fait une biopsie d'un ganglion sus-claviculaire qui montre des amas épithélioïdes typiques. Par ailleurs, un fragment inoculé ne tuberculise pas le cobaye.

De Mai à Septembre 1943, nouveau séjour à Hauteville.

En Octobre, la malade revient à Grange-Blanche.

En Novembre, pour la première fois, on trouve des bacilles de Koch dans son expectoration, et on l'adresse à Ste-Eugénie.

A l'entrée : Etat général médiocre. Température entre 37°5 et 38°.

Au point de vue oculaire : œil droit perdu ; œil gauche, iritis actuellement tranquille ne réclamant pas de thérapeutique spéciale (Prof. BONNET).

Aux poumons : signes cavitaires du sommet droit. Une radiographie montre une miliaire généralisée, des hiles chevelus des deux côtés, de grosses adhérences pleurales diaphragmatiques, et au sommet droit une densification des lésions avec une grande image cavitaires sous la clavicule. Les tomographies ne montrent pas de ganglions. La caverne est à 10 centimètres.

Dans les crachats : très nombreux bacilles de Koch.

Par ailleurs, on trouve :

— Une petite tumeur mal limitée, de la grosseur d'une amande, incolore, superficielle, mais semblant appartenir au triceps ou à sa gaine.

— Une petite plaie au niveau de l'épicondyle droit, survenue à la suite d'un abcès froid datant de trois mois. Elle est boursoufflée, violacée ; elle suinte peu. Tout autour le tissu est épidermisé, saillant, violet.

— Un genou droit épaissi, mais bien mobile.

— Pas de lésions des mains et des pieds.

Quelques examens ont été pratiqués :

Formule leucocytaire : poly. neutro., 83 ; éosino., 1 ; monocytes, 8 ; lympho., 5 ; myélocytes, 3.

Sérodiagnostic : 40-50.

Plusieurs cuti-réactions sont négatives. Une intra-dermoréaction est négative. Par contre, une nouvelle intra-dermoréaction faite avec une assez grosse dose de tuberculine diluée à 2 %, n'a rien donné localement, mais a provoqué une température à 41° avec malaises intenses : céphalées, frissons, tachycardie, vomissements. Il y a donc bien état d'allergie, mais sans participation de la peau.

Un cobaye inoculé avec du pus de l'épicondyle a présenté un ganglion inguinal, où l'on a trouvé de nombreux bacilles très longs et particulièrement granuleux.

En Février 1944, l'état général s'améliore. Reprise de 4 kilogs. Cependant la dyspnée est intense. Les plaies du coude se cicatrisent.

On retire 30 centimètres cubes d'un liquide trouble et hématique du genou droit, où la radiographie montre une zone de raréfaction osseuse sur le condyle externe.

En Avril, on note enfin : le liquide d'hydartrose a tuberculisé le cobaye. Par contre, la malade crache beaucoup moins. Il n'y a pratiquement plus de signes à l'auscultation. La radiologie montre une très forte diminution de la cavité du sommet droit et, par contre, une accentuation des autres images constatées précédemment et que l'on peut rattacher à la seule maladie de BESNIER-BÖCK.

En Juillet, le plâtre n'a pas amélioré l'arthrite du genou et la température reste à 38°5. — En Décembre 1944, des tomographies indiquent deux cavernes droites assez hautes, les autres images ont l'air de rétrocéder. — En Mars 1945, apparition d'une grosse expectoration muco-purulente (3 crachoirs par jour). La température remonte à 39°7. A la radio, les cavernes droites sont plus nettes, mais il y a à gauche un nettoyage presque complet, ce qui fait dire que les lésions gauches étaient dues au B.B.S. — On trouve des B.K. dans les crachats, et l'intradermo est très positive.

La malade meurt en Novembre 1945, après fistulisation de son arthrite, dans un syndrome diarrhéique, avec 4 grammes d'urée, albumine, œdèmes importants : sans doute une amylose.

OBSERVATION N° 2 (MYLIUS et SCHURMANN).

MYLIUS et SCHURMANN. — Universelle sclerosierend tuberkulose groz-
zelige hyperplasie eine bessander atypischer tuberkulose. *Beitr.
Klin. Tuberk.*, 1930, 73, p. 166.

Cas N° 1. — Jeune homme de 25 ans, avait présenté une iritis d'aspect tuberculeux en 1921, qui s'améliore, puis rechute en 1925.

En 1926, apparition de nodules sarcoidiques de BÖCK disséminés (joue, bras). Tuméfaction des doigts avec, radiologiquement, éclaircissements cystoïdes.

A ce moment, l'état général est altéré, dyspnée accentuée. A l'examen pulmonaire, râles fins et frottements pleuraux.

Radiographie thoracique (Juin 1926) : des deux côtés, ombres hilaires très accentuées et rayonnant dans les deux champs pulmo-

naïres qui sont parsemés d'une mosaïque de taches lenticulaires. Pas de modification de cette image en Octobre 1926 et en Avril 1927. Réaction de PIRQUET toujours négative, sauf une fois, de façon passagère.

Inoculations à des lapins et des cobayes avec des nodules cutanés, du sang et des crachats, sont toujours négatives.

Mort, avec ascite, œdèmes, température à 39°.

Autopsie. — Poumons : le lobe supérieur gauche présente un territoire induré, entouré de plusieurs foyers caséux et ramollis. Poumon droit : nodules caséux, confluent au sommet, moins nombreux vers la base.

L'histologie des poumons montre un double processus :

1° L'un de tuberculose banale, caséuse.

2° L'autre d'hyperplasie sclérosante, composée de cellules épithélioïdes, de rares cellules géantes ; transformation fibreuse hyaline plus ou moins évoluée suivant les nodules.

Ganglions médiastinaux : foyers de cellules épithélioïdes et cellules géantes, sans caséification.

L'examen histologique de la peau, de l'œil, des phalanges, montre les mêmes foyers miliaires de cellules épithélioïdes dont 1 %, peut-être, présente une légère caséification.

Ganglions mésentériques calcifiés ; certains avec caséoses (anciennes altérations de tuberculose primaire).

Inoculation de ganglions médiastinaux au lapin sans résultat. Inoculation au cobaye, 2 sur 5 meurent avec une tuberculose généralisée partant du lieu d'injection ; l'histologie de leurs lésions est la même que celle de la tuberculose humaine.

OBSERVATION N° 3 (FUNCK).

FUNCK. — BÖCK's sarcoid. Lupus pernio, und lungen heitulingung. *Arch. für Derm.*, 1933, 167, p. 560.

Cas N° 3. — Femme de 32 ans. En 1920, éruption cutanée et irido-cyclite. En 1926, toux, expectoration, amaigrissement.

A l'examen, assez bon état général, ganglions axillaires augmentés de volume des deux côtés ; et, aux yeux, trace d'une ancienne irido-cyclite.

Sur la peau, nombreux nodules typiques de sarcoïdes de BÖCK, vérifiés histologiquement.

Examen thoracique : submatité et fins craquements après la toux, au sommet gauche.

Radiographie : dissémination de nodules miliaires sur les deux champs pulmonaires. Plusieurs examens de crachats sont négatifs.

Réaction de PIRQUET légèrement positive.

En 1927, gonflement des doigts.

A partir de 1929, développement d'une tuberculose cavitaire du poumon, avec B.K. dans les crachats. A partir du même moment, les localisations cutanées et oculaires ont complètement disparu.

Autopsie. — Tuberculose pulmonaire bilatérale excavée.

Tuberculose intestinale et laryngée ulcéreuse.

OBSERVATIONS N^{os} 4 et 5 (SCHAUMANN).

SCHAUMANN. — Lymphogranulomatosis benigna in the light of prolonged clinical observation and autopsy finding. *British Jour. of Dermatology*, 1938, t. 48, pp. 399 à 446.

Cas N^o 1. — Mme H. A... Depuis l'âge de 23 ans, lupus pernio, adénopathies périphériques, lésions osseuses (aspect typique d'ostéite cystoïde).

Cuti-réaction à la tuberculine bovine, aviaire, à la tuberculine ancienne, elles sont toutes complètement négatives et de façon répétée.

Intra-dermo-réaction légèrement positive le deuxième jour. Injection sous-cutanée de 5 milligrammes de tuberculine : température à 38°9, frissons, réaction sur les points de cuti.

Radiographie en 1913 ; augmentation des ombres hilaires et macules nombreuses disséminées aux parties moyennes et aux deux bases.

Biopsie ganglionnaire, foyers épithélioïdes bien limités sans nécrose, sans bacilles sur les coupes. Inoculation au cobaye négative.

Après plusieurs années d'évolution progressive, la lymphogranulomatose disparaît graduellement : effacement des lésions cutanées, fibrose des ganglions, les doigts redeviennent normaux.

Pendant cette régression : développement d'une tuberculose pulmonaire typique qui évolue progressivement, présence de bacilles bovins dans l'expectoration avec tuberculisatation du cobaye. La cuti-réaction tuberculinique est maintenant positive. Morte en 1920.

Autopsie. — Tuberculose pulmonaire avec énormes cavités.

Tuberculose caséuse des ganglions mésentériques (dont l'inoculation tuberculise le cobaye).

Aux doigts, à l'emplacement des anciennes lésions, tissu conjonctif fibreux, traces de l'ancien processus granulomateux.

Cas N^o 3. — Depuis 1931, hypertrophie des ganglions du cou et lupus pernio. En 1933, l'examen montre des sarcoïdes nodulaires, un lupus pernio, des lésions des doigts. Radiologiquement, aspect cystoïde des phalanges. Nodules épithélioïdes caractéristiques à la biopsie des amygdales.

Radiographie des poumons : malgré l'absence complète de tous signes cliniques, on constate un élargissement des deux hiles et une infiltration réticulaire disséminée surtout à droite.

Intradermo Mantoux, négative.

Ultérieurement, apparition d'un diabète insipide, suivi par Tillgran.

Baisse progressive de l'état général, température subfébrile, amaigrissement considérable, apparition d'une ascite.

Les lésions de la peau et des os ont, à ce moment, disparu.

Mort en Décembre 1934.

Autopsie. — Poumons : adhérences pleurales, la section montre un parenchyme semé de granulations de la taille d'un pois et d'un réseau de bandes.

Abdomen : liquide d'ascite ; granulations sur le péritoine.

Histologie. — Poumons : nodules de cellules épithélioïdes, mais pour certains, il y a une nécrose manifeste, sans aucun B.K. d'ailleurs. Nodules épithélioïdes dans le foie et dans la rate. Les granulations péritonéales présentent, dans certains cas, une nécrose caséuse avec bacilles acido-résistants.

Pour les ganglions lymphatiques, périphériques et thoraciques, nodules épithélioïdes sans nécrose, grande tendance fibreuse.

Pour les ganglions abdominaux, certains présentent des aspects intermédiaires et des aspects de nécrose caséeuse typique avec quelques bacilles acido-résistants.

Au niveau de la 4^{me} côte, petit foyer de nécrose caséeuse sans B.K.

Dans beaucoup de nodules épithélioïdes de tous les organes, présence de corps chromatophiles.

Inoculations aux cobayes avec des fragments de poumon, de rate, de granulations péritonéales, avec l'ascite, avec le pus costal : toutes entraînent une infection tuberculeuse typique du cobaye avec B.K.

OBSERVATION N° 6 (JORDON et OSBORNE).

JORDON et OSBORNE. — Besnier-Boeck disease. Report of two cases of extensive involvement, in *Arch. of Dermat.*, April 1937, t. 35, p. 663.

Cas N° 1. — Jeune garçon de 13 ans, présente en 1932 des troubles oculaires avec opacité de la cornée et nodules de l'iris. Bon état général. Amygdales hypertrophiées ; foie et rate normaux ; thorax normal. Adénopathies diffuses, axillaires, inguinales, sus-claviculaires et cervicales postérieures. Peau normale.

Biopsie d'un ganglion : nodules purement épithélioïdes, sans cellules géantes, sans nécrose. Inoculation au cobaye négative.

Intradermo-réaction à la tuberculine à 1 pour 1.000 et 1 % négatives.

Radiographie pulmonaire : hypertrophie des ganglions hilaires, poumons normaux.

En 1933, aggravation des troubles visuels, apparition d'un élargissement fusiforme des doigts, et d'une éruption généralisée de nodules cutanés.

Radiographie du squelette : nombreuses cavités cystoïdes.

Biopsie osseuse ; histologie identique à celle des ganglions et inoculation négative.

Radiographie pulmonaire : sans changement, crachats sans bacilles, lors d'exams répétés.

L'intradermo-réaction à la tuberculine à 1 pour 10.000 est devenue fortement positive.

L'état est stationnaire jusqu'en 1936, date à laquelle apparaissent, fatigue, amaigrissement, toux, expectoration contenant de nombreux bacilles de Koch, signes cliniques et radiologiques de tuberculose cavitaires étendue.

Les ganglions ont alors beaucoup diminué de volume. Les nodules cutanés ont presque entièrement disparu, laissant seulement quelques cicatrices.

Mort de tuberculose pulmonaire.

OBSERVATION N° 7 (WITH, HELVEG, LARSEN).

WITH, HELVEG, LARSEN. — A case of benign lymphogranulomatosis, in *Acta Medica Scand.*, 1938, pp. 92 à 109.

Cas N° 1. — Jeune homme de 18 ans. En contact avec son père tuberculeux à l'âge de 5 ans. Toujours bien portant jusqu'en Juillet 1936, il est alors fatigué, perd du poids ; des adénopathies apparaissent, cervicales et cubitales. La température est normale.

Les tests tuberculiniques, alors pratiqués pour la première fois, sont négatifs (avec 1 milligramme).

Radiographie thoracique : grosse augmentation des ombres médiastinales ; de plus, légère infiltration péri-hilaire droite.

Recherche de B.K. maintes fois répétée et toujours négative, même après tubage gastrique, culture, inoculation au cobaye.

Biopsie ganglionnaire : aspect de « tuberculose atypique » avec très rares cellules géantes et sans nécrose.

En Août, Mantoux toujours négatif. En Décembre 1936, régression partielle des ganglions du hile.

En Janvier 1937, pneumopathie aiguë avec fièvre à 39°, toux, expectoration. Mantoux à 1 % nettement positif. Examen des crachats montre des B.K. à la culture.

La température redescend à la normale. On ne peut observer aucune modification de la peau, des ganglions, des yeux, des os.

Une biopsie des amygdales montre des foyers épithélioïdes caractéristiques des sarcoïdes de BÖCK et analogues à l'aspect des premières coupes ganglionnaires.

Mort de méningite tuberculeuse en Septembre 1937.

Autopsie. — Méningite tuberculeuse typique.

Petite caverne pulmonaire droite avec foyer exsudatif disséminé. Nodules miliaires du poumon, du foie, de la rate, à centres caséux. Ganglions médiastinaux hypertrophiés avec transformation hyaline accentuée ; d'autres, au contraire, sont à centres caséux.

OBSERVATION N° 8 (SCADDING).

SCADDING. — Sarcoïdosis with special reference to lung changes. *British Med. Journ.*, 1950, p. 745.

Cas N° 14. — Homme de 35 ans, se plaignant de dyspnée progressive et de toux avec expectoration rare. Peu après le premier cliché pulmonaire, en 1946, il présente une affection aiguë avec douleur thoracique. Cette radio montre une opacité nuageuse, diffuse, dans les deux champs pulmonaires, avec une ombre homogène indiquant une densification du lobe moyen droit. Un an plus tard, en Septembre 1947, la densité de l'infiltration pulmonaire s'était accrue. En Juillet 1948, une adénopathie cervicale postérieure bilatérale fut notée, et une biopsie montra plusieurs tubercules à cellules épithélioïdes sans caséification. En Novembre 1948, lorsque je le vis pour la première fois, il était notablement dyspnéique après le plus léger effort. Il y avait une adénopathie des deux côtés de la nuque, aux aisselles et aux deux plis de l'aîne. En Juillet 1949, lorsqu'il fut admis pour examen, l'aspect radiologique restait semblable à celui de Novembre 1948. Une tomographie montrait une image cavitaire ou des bulles d'emphysèmes dans les deux zones moyennes. Le test de Mantoux était négatif à 10 mmg. O. T. Une biopsie d'un ganglion montra de nombreux tubercules discrets à cellules épithélioïdes avec quelques zones de fibrose hyaline. Intolérance au calciferol. Récemment, sans aucune modification des symptômes, des B.K. furent trouvés dans ses expectorations et confirmés par culture. Le test de Mantoux était devenu positif.

OBSERVATION N° 9 (RUBBIN).

RUBBIN, RUBBIN. — Disease of the chest. *Edition SAUNDERS*, Philadelphia, London, p.

Seul cas publié. — Pendant l'enfance de M. de F., une négresse, la mère de cette malade est morte de la tuberculose et le père est

mort d'une pneumonie. En 1920, à l'âge de 5 ans, la malade fut hospitalisée durant 1 mois pour traitement d'une kératite interstitielle. En 1928, à l'âge de 13 ans, elle fut opérée pour un orteil en marteau. Peu de temps après elle entra à l'hôpital de la tuberculose. Une radiographie thoracique faite à ce moment-là, révélait « une hypertrophie importante des ganglions hilaires et médiastinaux, avec, dans la région sous-claviculaire droite, des nodules fibreux et en partie calcifiés. Le reste du parenchyme pulmonaire, y compris les apex, ne montraient pas de grandes modifications ». En Avril 1931, un mois avant sa sortie de l'hôpital, un nouveau film montrait une hypertrophie des ganglions médiastinaux qui présentaient une forte tendance à la calcification.

On ne pouvait mettre en évidence une tuberculose pulmonaire active. Le test de Pirquet était positif. Le test de Wassermann était négatif, et les examens de crachats ne montraient pas de bacilles acido-résistants.

A sa sortie de l'hôpital, elle se portait bien et se maria en 1932 à l'âge de 17 ans. En 1934, 1935, 1936 et 1939 elle accoucha normalement de quatre enfants bien portants. Elle entra de nouveau à l'hôpital en 1936 pour incision et drainage d'un abcès du sein. Les radios thoraciques pratiquées en 1935 et 1936 ne montraient pas d'autres anomalies que la calcification siégeant dans le hile gauche.

Son affection actuelle débuta pendant l'été 1937, lorsqu'elle commença à ressentir un malaise et une douleur du côté gauche de la figure. Elle nota aussitôt une masse derrière l'oreille gauche et quelques semaines plus tard une tuméfaction semblable derrière l'oreille droite. Elle eut à ce moment-là une fièvre intermittente. Plus tard elle constata une lassitude et la malade devint très assoiffée, buvant une grande quantité d'eau. A la même époque, elle vit des taches devant les yeux, et ses paupières tombèrent affaiblies. Elle fut hospitalisée au Morrisania City Hospital en Novembre 1937 et c'est là que nous la vîmes pour la première fois.

L'examen physique montrait deux parotides tuméfiées et non douloureuses. On percevait des ganglions cervicaux. Il y avait une ptose des deux paupières. La pupille gauche était légèrement irrégulière avec une cicatrice de la cornée en avant. Des taches anciennes étaient présentes à la périphérie de la cornée droite. Les tests à la tuberculine vieillie étaient négatifs à 1/1.000. Un examen radioscopique de Novembre 1937 décelait une hypertrophie ganglionnaire hilare semblable à celle de Janvier 1936. Une graphie prise un mois plus tard montrait une infiltration ponctiforme s'étendant dans tout le champ pulmonaire avec une prédominance pour la partie moyenne des poulmons. Les examens radiographiques de tout le corps étaient négatifs. Pendant son hospitalisation qui dura six semaines, les parotides diminuèrent de taille, la température devint normale et le malade s'améliora. Le diagnostic était fièvre uvéoparotidique avec signes neurologiques. Ceci fit l'objet d'une publication des Docteurs ARBUSE et MADONICK.

Après sa sortie de l'hôpital, la malade fut suivie par le Board of Health et, sur l'avis du Docteur DAVID REISNER, fut admise au Metropolitan Hospital pour un court séjour, pendant lequel on pratiqua une biopsie d'un ganglion cervical.

Le diagnostic fut : sarcoïde de BOECK. Elle fut de nouveau admise au Morrisania City Hospital en Janvier 1940 pour douleurs de la région lombaire. Elle présentait une nocturie avec polyurie, douleurs à la miction, associés à des frissons et de la température. L'examen urologique décelait un rein droit palpable qui, à l'examen radiologique présentait deux bassinets, deux calices et deux uretères. Les prélèvements par cathétérismes montraient du strepto-

coque et du colibacille. Cette pyélonéphrite fut rattachée à une sarcoïdose rénale associée à une infection secondaire. Une graphie thoracique montrait des infiltrations nodulaires additionnelles disséminées à travers les deux champs pulmonaires. La malade s'améliora subjectivement et fut libérée en Février 1940. Elle fut de nouveau hospitalisée dans le même service en Août 1940, avec une tumeur abdominale gauche qui était allée en progressant depuis Mars de la même année. Elle avait des douleurs fulgurantes dans l'abdomen, des frissons, de la température. A l'examen, on trouvait un foie et une rate, cette dernière s'étendant du rebord costal au bord du pelvis. On ne trouvait rien à la ponction de la moelle, à l'hémoculture, au séro-diagnostic de la typhoïde, paratyphoïde, brucellose et protozoa. Des examens de crachats répétés furent négatifs au bacille tuberculeux. Le 30 Août 1940, on pratiqua (Docteur SAOT) une laparotomie. On vit une rate considérablement hypertrophiée, dont la surface était granulaire, de couleur gris pourpre, suggérant une capsule épaissie. On ne voyait pas de nodules, ni de tubercules. Il n'y avait pas de liquide dans la cavité péritonéale. Une biopsie de la rate révélait à l'examen microscopique des accumulations nodulaires de cellules épithélioïdes avec des cellules géantes entourées de tissu fibreux périphérique et avec caséification centrale. Le diagnostic de miliaire tuberculeuse fut posé. Une radiographie thoracique montrait à cette époque une augmentation de l'extension de l'infiltration des deux poumons. En dépit des transfusions sanguines et des autres mesures remontantes, la malade vit son affection progresser et elle fut transférée au Montefiore Hospital le 4 Novembre 1940.

Les découvertes essentielles pendant les trois mois suivants furent : La malade développa une éruption cutanée écailleuse plus marquée aux jambes, aux cuisses, à la croupe. Une biopsie cutanée montrait un granulome chronique avec nécrose. Les faits histologiques semblaient plus en rapport avec une tuberculide papulonécrotique qu'avec un sarcoïde de BOECK. Il se développa une masse kystique sur la onzième côte sur la ligne axillaire droite. La ponction ramenait un liquide purulent dans lequel on mettait en évidence de nombreux organismes acido-résistants. C'était la première fois que l'on voyait ces éléments. On vit aussi, une fois, parmi de nombreux examens, après concentration de liquide gastrique, de nombreux éléments acido-résistants. Des radiographies thoraciques montraient une augmentation de l'infiltration des deux poumons. Peu de temps après son admission à l'hôpital, la malade ne réagissait pas à l'injection intra-dermique de vieille tuberculine au 1/1.000.

— Mais le test était positif à une dilution de 1/10. — Les autres tests de laboratoire ne montraient rien d'important. On pratiqua de la radiothérapie sur la rate pour diminuer la douleur, sans succès. La fièvre se maintint et augmenta, ainsi que les frissons, les douleurs thoraciques et la dyspnée jusqu'à la mort qui survint le 17 Février 1941.

AUTOPSIE. — L'autopsie fut pratiquée par le Docteur Virginia LUKIN. Les organes et les coupes microscopiques furent revus par le Docteur Max PINNER. Le diagnostic anatomique était le suivant : Sarcoïdose de BOECK généralisée, terminée en tuberculose viscérale généralisée ; tuberculose pulmonaire ; vieil abcès tuberculeux en partie calcifié dans la paroi thoracique droite ; tuberculides papulonécrotiques des jambes (biopsie) ; splénomégalie stationnaire après irradiation ; hypertrophie légère du ventricule droit ; ascites ; épanchement pleural bilatéral ; origines anormales des deux coronaires par un seul orifice ; uretère droit bifide. Le cerveau et la moelle épinière ne furent pas enlevés.

Ganglions lymphatiques. Tous les ganglions étaient hypertrophiés. Les ganglions médiastinaux n'étaient pas visibles. Les ganglions hilaires et péribronchiques étaient hypertrophiés.

Poumons. — La plèvre gauche pariétale était légèrement bosselée et incrustée de plaques plates grises, spécialement au niveau du diaphragme. La plèvre pariétale droite était mince, lisse. Il n'y avait pas d'adhérences intra-pleurale, excepté quelques bandes dures, fibreuses, pleuro-péricardite. La plèvre viscérale des deux côtés était brillante mais mince, révélant un granité important et profond, composé de plaques et de nodules grisâtres, de 0,3 à 3 centimètres de diamètre. Les poumons étaient consistants et non crépitants. Ils offraient à la coupe une résistance considérable découvrant une dissémination universelle, dense, des mêmes nodules fermes, quelquefois translucides, irréguliers et grisâtres. Ils apparaissaient composés d'agrégats, de nodules allant de la taille d'une pointe d'épingle à celle d'une tête d'épingle, quelquefois même ils avaient plus d'un centimètre de diamètre. On trouvait dans le lobe inférieur gauche une zone de caséification de 2 centimètres. Il n'y avait pas d'intense fibrose aux alentours. Le poumon normal interposé était aéré, souple et représentait le tiers ou la moitié de chaque surface sectionnée. Le lobe supérieur droit était occupé par moitié par de nombreuses bulles d'emphysème de 1 à 1 centimètre et demi de diamètre. Les bronches étaient pâles, de calibre moyen et étaient entourées d'un tissu dense, hyalin, légèrement bleuâtre, comme décrit plus haut, et qui paraissaient s'étendre du hile, le long des vaisseaux et des bronches sur une courte distance, à l'intérieur du poumon. Les artères pulmonaires n'étaient pas envahies. Les coupes histologiques du lobe supérieur droit montraient un emphysème alvéolaire marqué avec une infiltration fibreuse des parois alvéolaires et des septums. On voyait des tubercules épithélioïdes de taille miliaire, disséminés en assez dense quantité ; ils contenaient quelques cellules géantes de Langhans et peu ou pas de caséification. Les coupes du lobe inférieur droit montraient les mêmes éléments, mais l'emphysème et la fibrose y étaient moins marquées. De plus, quelques conglomerats de tubercules caséifiés étaient mises en évidence, ainsi que quelques petites taches de pneumonie tuberculeuse importante. Les tubercules non caséifiés et caséifiés contenaient des cellules géantes, mais ce n'est que dans les formes caséifiées que l'on rencontrait rarement des corps calcifiés, qui présentaient quelquefois la forme d'un anneau. Plusieurs granulomes complètement fibrosés étaient visibles. Les cellules épithélioïdes voisinaient avec des cellules géantes et plusieurs des tubercules ainsi constitués comprenaient des calcifications dont quelques-unes étaient colorées en bleu sombre par la méthode de coloration des tissus élastiques décrite par WEIGERT. Le lobe inférieur gauche se distinguait des autres lobes par la présence de larges zones de pneumonie tuberculeuse.

Les tissus colorés par la méthode de ZIEHL-NEELSEN révélaient ce qui suit : Bacilles acido-résistants étaient mis en évidence, sans hésitation possible, dans les lésions caséifiées du poumon, du foie, des reins, des vertèbres, et des surrénales. Dans plus de la moitié des tubercules non caséifiés, et composés de cellules épithélioïdes, on ne pouvait mettre en évidence de bacilles acido-résistants, quoique ces prélèvements aient été faits dans le poumon, le foie et la rate. La recherche de bacilles acido-résistants dans les lésions des ganglions lymphatiques était entièrement infructueuse.

RÉSUMÉ DE L'OBSERVATION. — L'histoire de ce malade s'étend sur une période de 20 ans, depuis l'âge de 5 ans jusqu'à la date de sa mort, à 25 ans. L'évolution de la maladie se fit en 4 phases distinctes :

1° Une période d'infection tuberculeuse primaire, confirmée par les radiographies thoraciques et la positivité des tests à la tuberculine.

2° Un intervalle de bonne santé pendant lequel la malade se maria et accoucha de 4 enfants bien portants.

3° Le développement d'une fièvre avec uvéo-parotidite d'une sarcoïdose pulmonaire avec adénopathie généralisée, confirmée par une biopsie montrant des tubercules sarcoïdiques dans un ganglion lymphatique. Pendant cette période, la malade ne réagissait pas à une dose de vieille tuberculine de 0,1 milligramme.

4° Une phase terminale de transformation de l'affection en tuberculose caséuse, mise en évidence d'abord par la découverte de tubercules caséux dans la rate, ensuite par une tuberculose papulo-nécrotique de la peau, bacilles tuberculeux dans un abcès sous-cutané et enfin par une tuberculose généralisée. Même pendant cette phase finale de la maladie, la malade ne réagissait qu'à 10 milligrammes de vieille tuberculine.

OBSERVATION N° 10 (GERNEZ-RIEUX).

GERNEZ-RIEUX, BRETON, BONTE, DELWAULLE. — Syndrome de B.B.S. avec lésions osseuses typiques et diabète insipide, associé à une tuberculose à localisations multiples. Action remarquable de la streptomycine. *Jour. Fran. de Méd. Chir. Thor.*, 1948, t. 2, p. 376.

Etant donné son ampleur, nous résumerons ici cette observation.

En 1939, une jeune fille de 15 ans présentait un syndrome typique de maladie de B.B.S. avec manifestations d'adénopathie sous-maxillaire et manifestation oculaire. Ce tableau se compléta ensuite par l'apparition de lésions osseuses type Jungling disséminées sur l'ensemble du squelette, ensuite des lésions pulmonaires à type miliaire. Il ne fut pas pratiqué de test tuberculinique. Au deuxième stade apparaît une cuti-réaction positive, une tuberculose ulcérée du lobe supérieur droit avec B.K. dans les crachats, atteinte laryngée concomitante, et atteinte tuberculeuse osseuse du coude droit et du sternum. Les lésions osseuses du B.B.S. persistent, mais au niveau des doigts elles manifestent une tendance très nette à la régression, alors qu'elles étaient stationnaires depuis 8 ans. Sur ces manifestations, se greffe l'apparition d'un diabète insipide.

Après un traitement à la streptomycine (42 grammes) interrompu à cause d'intolérance, et repris en deux fois avec une tolérance meilleure, les lésions tant sarcoïdiques que tuberculeuses, marquèrent une très nette régression.

*
**

COMMENTAIRE

Il semble que les observations doivent être classées en différentes catégories, suivant le moment d'apparition de la tuberculose.

1. — Une tuberculose pulmonaire intriquée avec des localisations pulmonaires de B.B.S.

2. — Tuberculose pulmonaire compliquant une maladie de B.B.S. à localisation surtout extra-pulmonaire.

Nous éliminons de cette étude les complications tuberculeuses survenant chez des sujets ayant des atteintes de B.B.S. qui sont guéries.

Cependant l'étude que nous faisons nous montre la particulière similitude d'apparition de ces deux formes et leur symptomatologie commune. Aussi en faisons-nous une étude commune, car nous ne pensons pas qu'il soit utile de séparer leur description.

A la connaissance des observations citées plus haut, on peut enfin se rendre compte du mode d'apparition et d'évolution de cette complication.

Le plus souvent, c'est à bas bruit que vient se greffer chez un malade porteur d'un B.B.S. connu, cet épisode tuberculeux. Dans les observations que nous citons, seul le malade de Helweg LARSEN fait un début violent, et encore n'est-ce pas une tuberculose pulmonaire qui emmène le malade, mais une méningite tuberculeuse. La tuberculose, déjà pauvre en symptomatologie à son début dans ses formes classiques, se greffant sur un B.B.S. semble vouloir en prendre les coutumes, et pour cela être plus particulièrement muette.

C'est par une atteinte insidieuse, lente, progressive, que se signale une tuberculose au début. Un état subfébrile, un amaigrissement discret, qui n'a rien d'ailleurs des pertes de poids massives de certains cas du B.B.S., une dyspnée qui passe inaperçue ou encore se confond avec la dyspnée due à la sarcoïdose pulmonaire. Cependant l'expectoration apparaît ou augmente. Quelquefois, c'est avec la dyspnée, le signe le plus important. En effet, c'est au cours d'examen systématiques des crachats que l'on met en évidence pour la première fois des B.K. classiques, alors que toutes les recherches antérieures s'étaient révélées infructueuses. Nous avons retrouvé, 8 fois sur 10 observations retenues, une expectoration bacillifère. Deux autres ordres de fait doivent aussi éveiller l'attention du clinicien.

Le premier est la positivité des tests cutanés à la tuberculine. Nous avons retrouvé 7 positivations pour les 10 observations citées. En général, ce virage de cuti se produit avant l'apparition clinique de la tuberculose.

En second lieu, on assiste souvent, avant l'apparition de la tuberculose pulmonaire, à l'amélioration et même à la guérison de localisations cutanées ou osseuses. Nous avons trouvé 3 observations où l'évolution de ces lésions n'est pas citée. Dans 6 autres cas, les régressions sont nettes et ont été notées par les auteurs. Dans le cas N° 14, de SCADDING ; les ganglions périphériques sont le siège d'une fibrose hyaline qui, on le sait, est une forme d'involution de B.B.S. Enfin dans le cas d'HELWEG LARSEN, les ganglions hilaires

ont rétrocedé alors que les autres localisations ne variaient pas.

Les manifestations radiologiques de cette tuberculose sont, elles aussi, remarquablement discrètes. Les différentes lésions tuberculeuses passent le plus souvent inaperçues dans le champ pulmonaire atteint. Mises à part les formes cavitaires tuberculeuses que nous verrons plus loin, les autres atteintes bacillaires pulmonaires n'ont jamais été diagnostiquées radiologiquement dans les observations que nous publions. Il est évident qu'avec une meilleure connaissance de ce problème, on pourra diagnostiquer une image tuberculeuse, lorsqu'à la radiologie on aura vu une augmentation des lésions pulmonaires coïncider ou suivre de très près le virage de la cuti-réaction. Les images que pourrait donner une tuberculose classique sont noyées dans le magma sarcoïdosique pulmonaire antérieur.

Seules sont visibles les cavernes tuberculeuses. Ce sont alors bien des cavernes tuberculeuses et non des cavités sarcoïdosiques ou des bulles d'emphysème. Leurs limites sont assez nettes pour qu'on puisse les individualiser sans trop de difficultés. Elles sont, en plus, accompagnées des signes auscultatoires classiques cavitaires qui font défaut, nous l'avons vu plus haut, dans les autres formes du B.B.S.. Il peut exister des spélonques qui pourront passer complètement inaperçus à l'examen clinique et radiologique. Ces cavernes enfouies au centre d'une fibrose pulmonaire intense seront une découverte d'autopsie. C'est à ce moment-là que l'on pourra faire le diagnostic des formes de tuberculose qui étaient inconnues jusqu'alors. On retrouve à la section des poumons prélevés des semis miliaires caséux perdus dans le parenchyme pulmonaire. Ces semis peuvent être composés de nodules beaucoup plus gros, qui sont, soit en voie de caséification, soit complètement caséifiés. Les cavités vérifiées à l'autopsie sont de véritables spélonques tuberculeuses ayant suivi le processus classique. C'est à l'histologie que l'on verra la co-existence des lésions emphysémateuses et des lésions tuberculeuses. Le cas publié par RUBIN que nous citons plus haut est particulièrement démonstratif.

L'examen histologique prouve aussi et presque toujours la double invasion du parenchyme pulmonaire. A côté des aspects microscopiques classiques de la tuberculose, on peut, comme MYLIUS et SCHURMANN, retrouver les lésions de la réticulo-endothéliose ; mais ces lésions sont en voie de cicatrisation, c'est-à-dire, en voie de transformation fibreuse ou hyaline plus ou moins avancée. Ces lésions peuvent être aussi le siège d'une transformation tuberculeuse, alors que ce phénomène est inconnu au niveau des autres localisations du B.B.S.

A l'apparition de l'un des différents symptômes que nous venons de décrire, le médecin devra tout mettre en œuvre pour essayer d'objectiver et de traiter une tuberculose au début, car cette complication est des plus graves. PAUTRIER avait bien montré son importante gravité chez les malades porteurs d'un B.B.S. lorsque, dans sa publication à la Soc. Med. Hop. Paris, il en fait, avec la défaillance cardiaque due à la sclérose pulmonaire une des causes principales de mortalité dans cette affection bénigne par définition.

ABIVEN en tenant compte des localisations pulmonaires, a fait une statistique qui montre 60 % de mortalité dans les formes de B.B.S. compliquées de tuberculose. Pour les tuberculoses pulmonaires compliquant une maladie de B.B.S. à manifestation surtout pulmonaire, le pronostic est particulièrement mauvais, puisque nous apportons à l'heure actuelle le chiffre de 14 décès sur 16 malades dont nous avons compulsé les observations. Peut-être sommes nous trop pessimistes, et avons nous été entraîné malgré nous à sélectionner les observations anatomo-cliniques qui sont si rares dans le B.B.S. Quoiqu'il en soit, nous devons admettre ce chiffre et ceci doit faire discuter le diagnostic de B.B.S. avant d'envoyer un malade en sanatorium.

Quelquefois cependant cette évolution est moins sombre.

Quelle est l'origine de ces tuberculoses associées ? Il semble bien que les contacts trop longtemps prolongés de ces malades porteurs d'un B.B.S. avec d'autres malades bacillaires de sanatoria soient responsables de cette complication. Nous n'avons pas de preuves formelles et indéniables de ce mode de surinfection ; cependant nous devons l'admettre comme étant le plus logique. De plus, si nous nous référons à l'étude épidémiologique du B.B.S., étude publiée par MICHAËL, COLE, BEESON et OLSON, nous voyons que les sujets atteints de B.B.S. sont des campagnards qui par le fait de leur vie antérieure, n'ont presque jamais été en contact avec du B.K. On comprendra alors la facilité avec laquelle la tuberculose viendra se greffer chez ces malades amoindris et soumis à un contagement massif. Ces auteurs montrent aussi la particulière fréquence du B.B.S. chez les nègres. Il est un fait bien établi à l'heure actuelle, c'est que la tuberculose trouve dans la race noire, un terrain qui lui est plus particulièrement favorable et qu'elle y développe ses formes les plus graves.

La gravité de la complication tuberculeuse du B.B.S. permet de discuter le problème de la vaccination au B.C.G.

SOHIER, BOUCHER et GOMMER l'ont pratiquée sur quatre malades anergiques. Chez deux sujets, il n'y eut pas de modifications de l'anergie tuberculinique cutanée. Chez les

deux autres, la vaccination a amené l'apparition de l'allergie cutanée qui s'est maintenue. Dans un autre cas, une amélioration nette de la maladie de B.B.S. coïncidait avec la vaccination sans qu'on puisse conclure avec sûreté aux effets directs de celle-ci.

En 1950, ISRAËL et ses collaborateurs ont vacciné au B.C.G., 20 sujets atteints de sarcoïdose. Ils n'ont pas observé d'effets thérapeutiques manifestes et ils admettent que les rémissions rencontrées ne sont pas plus fréquentes chez les vaccinés que chez les non vaccinés. Douze de leurs malades sont morts de l'affection. Les auteurs ne disent pas si les malades vaccinés ont fait, ou non de la tuberculose.

Après vaccination au B.C.G., les sujets ont une allergie à la tuberculine qui est passagèrement positive (13 cas) ou qui reste toujours négative (7 cas).

La vaccination au B.C.G. prête donc à discussion au cours de la maladie de B.B.S. Il semble bien qu'elle n'ait pas d'action sur la maladie elle-même, mais on ne sait pas si elle protège contre une tuberculose manifeste intercurrente.

L'observation de ERHNER n'est pas en faveur de ce rôle protecteur. Cet auteur a rapporté un cas de B.B.S. apparu 18 mois après vaccination du B.C.G. et le malade mourut de méningite tuberculeuse et miliaire aiguë.

Il demeure que les sujets atteints de B.B.S. et qui restent en contact avec des tuberculeux manifestes risquent de prendre une allergie cutanée. L'observation de BRUN et VIALIER prouve très manifestement ce fait, car le malade est devenu sensible à la tuberculine vers la fin de sa vie, après un stage dans un service de *phtisiologie*, malgré quoi il n'avait pas de lésions tuberculeuses à l'autopsie.

CHAPITRE V

Formes évolutives et séquellaires

Quel est l'avenir des différentes formes pulmonaires du B.B.S. que nous venons de voir ?

Si nous éliminons les formes compliquées de tuberculose, dont nous avons vu dans le chapitre précédent l'avenir très sombre, nous pouvons nous poser la question suivante : « Peut-on parler de formes séquellaires ? ».

En 1940 dans sa monographie sur la maladie de B.B.S., PAUTRIER mettait en valeur, grâce à ses observations personnelles, des formes séquellaires. Il signalait en même temps la possibilité de guérison complète, de disparition totale des lésions précédentes. Mais il donnait l'impression d'en faire une forme rare.

C'est KING qui, le premier en 1941, publie des chiffres. Sur 37 cas suivis assez longtemps, il trouve :

- 23 guérisons totales en 22 mois de moyenne.
- 3 disparitions incomplètes en 3 ans
- 8 sans changement
- 3 avec extension des lésions
- 1 qui après amélioration semble avoir rechuté.

Ces chiffres sont éloquentes. Sur 37 malades, 23 guérisons, soit 60 % de guérison totale sans trace radiologique. Et ceci est un élément nouveau dans la description de cette affection qui a suggéré à un moment donné l'irréversibilité, des lésions fibreuses qui lui sont propres.

En 1946, PAUTRIER dans une publication, semble beaucoup plus optimiste qu'en 1940, et parle de guérisons complètes assez fréquentes en quelques années.

D'après les observations que nous avons consultées, il nous semble bien que ce soit là, en général, l'évolution la plus courante. Cette évolution se fait attendre longtemps. Deux ans dans l'observation de HARREL. Trois ans, quatre ans et cinq ans dans les observations de REISNER. C'est pour cela que l'on ne peut pas conclure à l'irréversibilité des lésions pulmonaires du B.B.S. tant que l'on n'a pas un recul suffisant, que nous pouvons fixer, arbitrairement il est vrai, à cinq ans.

Quelles sont les formes qui vont rétrocéder ?

Nous avons déjà éliminé les formes compliquées de tuberculose qui constituent une entité bien particulière qui suivra l'évolution et laissera les séquelles de la tuberculose, dans les cas heureux.

Toutes les formes peuvent rétrocéder quel que soit leur type et ceci sans tenir compte de l'intensité de l'atteinte. Nous devons admettre avec REISNER que, les formes miliaires rétrocedent complètement beaucoup plus facilement que les autres. Les formes médiastinales ganglionnaires laisseraient plus facilement des cicatrices fibreuses. RAKOV montre dans l'observation publiée plus haut, que les images d'infiltration massive ont rétrocedé, ne laissant comme séquelles qu'une fine tramite qui semble bien, elle, être définitive. Les autres formes infiltratives que nous rapportons plus haut, sont encore une preuve de cette possibilité de régression. Les cas 4 et 5 de l'article de SCADDING ont été suivis, eux aussi, d'un nettoyage radiologique complet.

Les formes cavitaires peuvent, aussi, disparaître. Dans l'observation de DOUADY et COHEN, une image annulaire a disparu sans laisser de trace.

Dans l'observation de TICE et SWEANY, les nombreuses bulles visibles à la radio, dans le champ supérieur, ont disparu pour ne laisser qu'une petite cavité retrouvée à l'autopsie.

Cependant il semble bien que dans certains cas, ces lésions sont définitivement fixées. Ceci est surtout mis en valeur par certaines observations. DANBOLT retrouve des images micro nodulaires chez un ancien malade de BOECK, 29 ans après leur découverte. SMALL enfin, après un traitement à la cortisone, voit les infiltrations s'estomper pour ne laisser que des zones disséminées de fibrose linéaire et surtout des bulles d'emphysème. Dans ce cas, nous devons admettre que le bouleversement bronchique et parenchymateux était trop intense, et n'a pu se résoudre.

PAUTRIER retrouve chez ses malades, revus de 1 à 5 ans après le début connu de leur affection les lésions suivantes :

- une infiltration micro-nodulaire fibreuse suivant une topographie semblable aux radios antérieures ;
- des cicatrices hilaires d'où partent des travées fibreuses s'étendant vers les régions externes ;
- une trémité diffuse fibreuse occupant la totalité du territoire anciennement atteint, même de petites calcifications péri-hilaires, qu'il veut rattacher au B.B.S.

Les atteintes à l'intégrité du diaphragme persistent.

Il faut cependant admettre que ces formes séquellaires sont très rares et ne conclure à leur existence qu'après un temps d'observation très long. D'ailleurs nous sommes également d'accord avec PAUTRIER, ORTHOLAN et TURIAF, sur ce point. Des observations radiologiques suivies pendant des années, pourront nous permettre de conclure plus efficacement. Pour le moment, on peut encore se demander si ces formes séquellaires ne sont pas des formes encore en évolution. L'étude microscopique montrant des cicatrices hyalines ou collagènes au niveau des nodules prélevés post-mortem, semble apporter une preuve en faveur des formes séquellaires. Mais on ne sait quelle aurait été la destinée de ces formations si l'évolution n'avait pas été fatale, à ce stade.

CHAPITRE VI

Diagnostic général

Devant un B.B.S. à forme pulmonaire ou ganglio-pulmonaire différents diagnostics peuvent se poser. Nous les reprendrons ici en les discutant dans les différentes formes suivantes :

Forme miliaire, forme infiltrative, forme nuageuse, forme pseudo-cavitaire et emphysémateuse.

L'étiologie de l'affection n'étant pas encore prouvée, nous considérerons celle-ci comme autonome et nous la différencierons de la tuberculose.

Dans la forme miliaire, on peut penser à un cancer pulmonaire ou à une miliaire cardiaque. Le contexte clinique dans les deux cas, l'évolution, permettront d'éliminer ces deux éventualités. Le diagnostic sera facilité de la même manière pour la miliaire tuberculeuse classique. Dans le cas de la miliaire froide, le problème devient plus complexe. L'évolution peut être semblable, mais les tests cutanés qui sont positifs, les antécédents, l'image radiologique plus nette que dans le B.B.S., pourront permettre d'éliminer cette affection. Le problème est insoluble dans le cas des miliaires anté-allergiques de A. DUFOURT et J. BRUN. En effet, là aussi la cuti-réaction est négative et le contexte clinique est semblable à celui du B.B.S. Dans ce cas, on pourra s'adresser à des amygdalectomies biopsiques, ou à des ponctions de foie qui, d'après VAN BUCHEN, SCADDING, apportent des résultats nets. Notre Maître a vu 2 observations de miliaire, dont une a été publiée à la Société de la Tuberculose, qui, étiquetées B.B.S., se sont révélées en réalité, au bout d'un an à 2 ans, être des miliaires tuberculeuses.

La silicose et la béryllose qui donnent aussi des formations miliaires ne seront éliminées que grâce aux antécédents professionnels.

Les formes infiltratives homogènes poseront le problème des atélectasies par compression de causes diverses. Le con-

texte clinique permettra de lever le doute, cependant il est des cas où seule la biopsie pourra imposer le véritable diagnostic. Il semble le plus souvent, que le caractère homogène et dense est associé à des éléments nuageux, surtout dans les formes infiltratives homogènes bilatérales. Ce n'est que dans les formes unilatérales que l'atélectasie pourra être discutée, comme dans le cas que LEITNER rapporte ici.

Les formes nuageuses en imposent pour une rupture ganglionnaire de primo infection avec infiltration bronchogène dense, décrite par A. DUFOURT. Mais il faut noter que dans la maladie de B.B.S. la localisation est souvent exclusivement basale et bilatérale. Il arrive que ces infiltrations nuageuses siègent au sommet comme dans le cas N° 9 de REISNER (radio N° 3 B). Dans ces cas on pense à la tuberculose pulmonaire chronique et c'est l'absence de B.K. qui permet de l'éliminer.

Il y a, dans la tuberculose, des infiltrations nuageuses diffuses individualisées par A. DUFOURT sous le titre : Tuberculose infiltrative diffuse. La maladie de B.B.S. peut donner des aspects radiologiques tout à fait semblables. Nous avons vu, d'ailleurs, qu'il peut y avoir, au cours de celle-ci, des transformations des éléments nodulaires en forme infiltrative et nuageuse (REISNER). Cette transformation est tout à fait superposable à celle qu'a bien montrée A. DUFOURT dans les tuberculoses infiltratives bilatérales d'origine hématogène.

On comprend donc la complexité, la difficulté du diagnostic. Les formes pseudo-cavitaires et emphysémateuses feront penser, surtout, à la tuberculose multi-excavée. Les examens de crachats, les tests cutanés, le contexte clinique et l'évolution permettront de rectifier un diagnostic erroné. La silicose, avec emphysème, posera des problèmes plus complexes. Seule l'histoire professionnelle permettra de conclure. Un de nos malades avait été étiqueté à la radiologie « poumons de mineur » ; mais il n'avait jamais travaillé dans les mines.

Il ressort de cette étude que trois affections surtout prêteront à discussion : la tuberculose, la silicose, le cancer pulmonaire.

A l'heure actuelle, devant l'ampleur que prend le B.B.S. dans la pathologie classique, il nous semble important de discuter son diagnostic. On devra y penser devant toute image radiologique anormale et mettre tout en œuvre pour l'éliminer. Il faut penser à la maladie de B.B.S. non seulement dans les formes ganglionnaires et miliaries, mais surtout dans les formes infiltratives, denses, nuageuses et associées à des images cavitaires avec lesquelles on n'est pas familiarisé. Il faut savoir que dans ces formes à prédominance pulmonaire les manifestations extra pulmonaires restent souvent

discrètes et qu'il faut les rechercher avec soin, pour les trouver. Il faut chercher la rate, les sarcoïdes cutanés, et surtout les ganglions sus-épitrochléens qui étaient dans les observations que nous avons publiées, les seules manifestations extra pulmonaires permettant de caractériser la maladie de B.B.S. par l'examen histologique et par l'inoculation au cobaye négative.

On devra donc, avant d'envoyer un malade en sanatorium, sur la vue d'une radio parfois typique d'une tuberculose vraie éliminer un B.B.S. Nous avons vu dans le chapitre consacré à la complication tuberculeuse du B.B.S. l'extrême gravité de la bacillose chez ces sujets.

CONCLUSIONS

Les localisations pulmonaires de la maladie de B.B.S., affectent des aspects cliniques et radiologiques assez polymorphes. A côté des formes classiques ganglionnaires, nodulaires ou réticulaires, il y a lieu d'accorder une place aux formes infiltratives, aux formes emphysémateuses et aux formes cavitaires.

Les formes emphysémateuses sont secondaires à des lésions de sclérose péri-bronchique obstruant la lumière des conduits aériens et à une sclérose destructrice du tissu pulmonaire, ainsi que le montre une observation anatomo-clinique que nous publions in-extenso.

Les formes cavitaires sont plus rares. Leurs bases anatomiques prêtent à discussion, et nombre d'entre elles paraissent relever surtout d'une sclérose mutilante les rapprochant des formes emphysémateuses précédentes.

Les formes infiltratives constituent souvent une forme d'évolution des formes nodulaires.

Les formes infiltratives sont, soit homogènes et limitées, soit nuageuses et diffuses. Les formes très limitées paraissent secondaires à des troubles prédominants de la ventilation. Les formes nuageuses sont liées à l'infiltration sarcoïdique.

Les aspects radiologiques précédents permettent de discuter le diagnostic avec différentes affections pulmonaires, en particulier avec la tuberculose et la silicose.

La tuberculose peut, d'ailleurs, compliquer la maladie de B.B.S. et nous rapportons les observations de ces formes compliquées.

L'évolution de l'affection est très capricieuse. Dans l'ensemble, ou elle se résout complètement, ou elle évolue vers les complications fonctionnelles sévères, qui sont l'apanage des formes emphysémateuses diffuses.

Le Doyen,
H. HERMANN

Le Président de la Thèse,
DUFOUT.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 27 Décembre 1951.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- ABIVEN. — Les cas de maladie de B.B.S. associés à une tuberculose. *Thèse Paris*, 1949.
- ACKERMAN. — Roentgenological aspect of Sarcoidosis. *Amer. Journ. of Roentgenology*, 1948, p. 318.
- ANDRÉ. — Localisations pulmonaires du B.B.S. *Bruxelles Médical*, 1945, p. 689.
- BERNARD, CROS-DECAM. — Un nouveau cas de B.B.S. à forme ganglio-pulmonaire. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, Mai 1945, p. 206.
- BERNARD, MEYER, LECŒUR. — Remarques sur les limites de la maladie de B.B.S. et sur les variations de l'allergie à la tuberculine. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, Nov. 1947, p. 975.
- BONNET, BRUN. — Maladie de B.B.S. à localisations multiples et atteinte myocardique et endocarditique. *J. F. de Méd. et Chir. thoracique*, 1938, t. 2, n° 3.
- BONNEVIE, WITH. — Ein fall von Sarcoid BÖCK. *Arch. für Derm.*, 1937, 175, p. 407.
- BRUN, VIALIER. — Maladie de B.B.S. avec atteinte pulmonaire pseudo-kystique. *J. F. de Méd. et Chir. thorac.*, 1948, t. 2, n° 3.
- BRUN, VIALIER. — Maladie de B.B.S. à forme pulmonaire avec images kystiques. Documentation anatomo-clinique. *J. F. de Méd. et Chir. thoracique*, 1950, t. 4, n° 1.
- BUCHEM (Van). — On morbid conditions of the liver and the diagnosis of the disease of B.B.S. *Acta Med. Scand.*, 1949, p. 301.
- CHANIAL. — Etiologie du B.B.S. Etude critique. *Thèse de Lyon*, 1937.
- CHATELIER, GADRAT. — Sur les lésions pulmonaires de la maladie de B.B.S. *Toulouse Médical*, Février 1936, p. 407.
- CORDONNIER, CHRISTIN. — Maladie de B.B.S. terminée par une méningite tuberculeuse. *Ann. de Derm. et Syphil.*, 1942, p. 3232.
- COURMONT-GATÉ, GARDÈRE. — Pathogénie de la maladie de B.B.S. *Journ. de Méd. de Lyon*, 1939, p. 547.

- DANBOLT, HVAL. — Sarcoïde (lupoïde de BÆCK). *Acta Derma-venereo.*, 1936, 17, p. 477.
- DELBOSC. — La maladie de B.B.S. chez l'enfant et l'adolescent. *Thèse Lyon*, 1944.
- DESCLOZAUX. — Emphysème bulleux et maladie de B.B.S. *Thèse Paris*, 1949.
- DONLON. — X-Ray therapy of Bæck's sarcoïd. *Radiology Aug.*, 1948.
- DUFOUT, BRUN. — Etude critique du syndrome de granulie pulmonaire froide. *Presse Médicale*, 17 Mars 1934, p. 433.
- DUFOUT, DESPIERRE. — A propos de deux cas de B.B.S., l'un associé à une tuberculose pulmonaire, l'autre amélioré par la radiothérapie. *Lyon Méd.*, 1945, p. 13.
- ERHNER. — A case of lymphogranulomatosis benigna (SCHAUMAN) complicated of miliar tuberculosis in B.C.G. vaccination. *Acta Tub. Scand.*, 1946, p. 136.
- FOULK, MOSCHELLA. — Hutchinson-Besnier-Bæck sarcoïd. Report of three cases and review of litterature. *U.S. Armed Forces Med. J.*, Mai 1951.
- FOURESTIER, ALBOU, BÉCLERÈRE. — Le diagnostic d'une image pulmonaire en maille de filet. *Presse Méd.*, 22 Juillet 1941, p. 807.
- FROMENT, BRUN, GONIN. — Granulie pulmonaire chronique. Appa-
 rition des réactions cutanées à la tuberculine lors du nettoyage
 radiologique. *Lyon Méd.*, 1937, t. II, p. 93.
- FUNCK. — Bæck's sarcoïd. Lupus pernio und lungenbeutligung. *Arch. of Dermato.*, 1933, 167, p. 560.
- GERNEZ-RIEUX, BRETON, BONTE, DELWAULLE. — Syndrome de B.B.S. avec lésions osseuses typiques, et diabète insipide associé à une tuberculose à localisations multiples. Action remarquable de la Streptomycine. *Jour. Franç. Méd. et Chir. thoracique*, 1948, t. 2, p. 376.
- GOMER. — Les tests tuberculiniques, cutanés et humoraux dans la maladie de B.B.S. *Thèse de Lyon*, 1945.
- HARREL. — Generalized sarcoïdosis. *Arch. Int. Med.*, 1940, 65, p. 1003.
- HARVIER, TURIAF, CLAISSE, ROSE. — Maladie de B.B.S. à localisations multiples, bronchiques, pulmonaire, pleurale, thyroïdienne, splénique. Echec de la Streptomycine. Guérison spontanée. *Soc. Méd. Hôp. Paris* 10 Février 1950, p. 192.
- HOGAN. — Sarcoïdosis a report of five cases with one autopsy. *Am. Review of Tuberculosis*, 1946, 54, pp. 166 à 178.
- ISRAEL, SOMER, STEIN, ARONSON. — B.C.G. vaccination in sarcoïdosis. *Am. Review of Tuberculosis*, Octobre 1950, p. 408.
- JACOB. — Adénopathie trachéo-bronchique très volumineuse chez un adulte. Discussion étiologique. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 29 Mars 1946, p. 189.
- JACOBS. — A propos d'un cas de sarcoïdose. *Acta Clinica Belgica*, 1949, p. 301.

- JORDON, OSBORNE. — Besnier-Boeck disease. Report of two cases of extensive involvement. *Arch. of Derma.*, 1937, p. 603.
- KING. — Sarcoïd disease as revealed in the chest Roentgenogram *American. J. of Roentgen* 1941, p. 475.
- KOERBŒUF — Contribution à l'étude de la maladie de B.B.S. *Thèse de Lyon*, 1936.
- LEITNER. — Der Morbus B.B.S. Bemo Schwabe. Bâle, 1949.
- LESNÉ, COUTELAT, LESVÊQUE. — Syndrome d'Heerfordt. Forme particulière de la maladie de B.B.S. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1938, 71, p. 9.
- LESNÉ, LAUNAY, SEE. — Diabète insipide au cours d'une maladie de B.B.S. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1935, p. 1137.
- LOVELOCK, STONE. — Cortisone therapy of Boeck's sarcoïd. *Journal of. Am. Méd. Association*, 3 Nov. 1951, p. 827.
- MEINICKE. — Boeck's sarcoïd and his relation to tuberculosis. *Acta Méd. Scand.* 1944-18.
- MEISSELS. — The course of Besnier-Boeck disease of the lungs. *Am. Journ. of Roentgen*. Oct. 1950, p. 564.
- MICHAEL, COLE, BEESON, OLSON. — Sarcoïdosis. *Am. Review of Tuberculosis*, Oct. 1950, p. 403.
- MORIN, RABOURDIN. — Deux cas de maladie de Boeck. *Journal Méd. de Leysin*, 1939, p. 33.
- MOYER, ACKERMAN. — Sarcoïdosis. A clinica 1 and Roëntgenological study of 28 cases. *Am. Review of Tuberculosis*, Mars 1950, p. 299.
- MYLIUS, SCHÜRMANN. — Universelle sclerosierend tuberkulos grozzelige hyperplasie eine bessander atypischer tuberkulos. *Beitr. Klin. Tuberk.*, 1930, 73, p. 166.
- NORMAN, SHOEMAKER. — Sarcoïdosis report of six cases. *U.S. Naval Méd. Bulletin*. Mai 1949, pp. 407-422.
- ORTHOLAN. — Détermination pulmonaire et ganglio-médiastinale du syndrome de B.B.S. *Thèse Paris*, 1939.
- PAUTRIER. — La maladie de B.B.S. Une grande nouvelle réticulo-endothéliose. *Editeur Masson*, 1940.
- Quatre nouveaux cas de B.B.S. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 24 Avril 1942, p. 153.
- Le diagnostic radiologique des lésions pulmonaires de la maladie de B.B.S. *J. de radiologie*, 1946, p. 473.
- PINNER. — Non-caseating tuberculosis. *Am. Rev. of Tuberculosis*, 1938, 37, p. 690.
- PRUVOST, DEPIERRE. — Forme pulmonaire de la maladie de B.B.S. avec bulles d'emphysème, *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 26 Mars 1946, p. 341.
- RAKOV, SPTISSWOOD, TAYLOR, KINGSTON. — Sarcoïdosis. *The Journal of Laboratory and Clin. Medicine*. Juillet 1942, p. 1285.

- REISNER. — Boeck's sarcoïd and systemic sarcoïd. *Am. Rev. of Tuberculosis* 1944, p. 289 et 437.
- RIST, SESARY, BLANCHY, REYT. — Sur un cas de Besnier-Boeck. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, Juin 1936, p. 402.
- ROBERTSON. — Vit-D, in sarcoïdosis. *British Medical Journal*, Déc. 1948, p. 1070.
- ROBINSON, HAHN. — Sarcoidosis in Sinblings. *Arch. Int. Médecine*, Aug., 1947, p. 248.
- ROSSEL. — Deux cas de maladie de B.B.S. *Rev. Méd. de la Suisse Romande*, Sept. 1939, p. 420.
- ROUSSELIN. — A propos de quelques cas de fausse tuberculose observés en pratique sanatoriale. *Thèse Lyon*, 1941.
- ROY ROSENTHAL. — Pathological and experimental study of Boeck's sarcoïd. *Am. Rev. of Tuberculosis*, Aug., 1949, p. 237.
- RUBIN, PINNER. — Sarcoïdosis. *Am. Review Tuberculosis*, 1944, 49, p. 146.
- RUBIN, RUBIN. — Disease of the chest with emphasis on X-Ray diagnosis. *Editor : Saunders, Philadelphie*, 1948, p. 355.
- SAVY, CROIZAT, CORCELLE, GUINET. — Forme splénomégalyque de la maladie de B.B.S. *Jour. Méd. de Lyon*, 1942, p. 335.
- SCADDING. — Sarcoïdosis with special reference to lung changes. *British Méd. Journ.*, 1950, p. 745.
- SCHAUMANN. — Lymphogranulomatosis benigna in the light of prolonged clinical observation and autopsy finding. *British Journ. Dermato.*, 1936, p. 399.
- SLITZBACH, POSNER, MEDINE. — Cortisone therapy in sarcoïdosis. *Jour. of Am. Méd. Association*, 3 Nov. 1951, p. 827.
- SMALL. — Favourable response of sarcoïdosis to Cortisone treatment. *Journ. of Am. Méd. Association*, 3 Nov. 1951, p. 932.
- SOHIER, BOUCHER. — Maladie de B.B.S. avec bronchectasie kystique, séquelle vraisemblable d'une primo-infection tuberculeuse, et situs inversus. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, Nov. 1951, p. 362.
- SOHIER, BOUCHER, GOMER. — Vaccination au B.C.G.S. dans la maladie de B.B.S. 1^{er} Congrès Int. du B.C.G., Paris, 18 Juin 1948.
- SOHIER, CHON, DELBOSC. — Maladie du B.B.S. découverte fortuitement à son début chez un enfant. Evolution pratiquement latente. Guérison spontanée. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1945, p. 137.
- SOHIER, DELBOSC. — Maladie de B.B.S. chez l'enfant et l'adolescent. *Journ. Méd. de Lyon*, Oct. 1945, p. 617.
- SOHIER, GRÉGOIRE. — Remarque sur le comportement après B.C.G. de deux malades atteints de B.B.S. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, Juillet 1945, p. 315.
- Sur les variations des tests cutanés à la tuberculine dans le B.B.S. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 9 Janv. 1948, p. 13.

- SOHIER, GRÉGOIRE, DELBOSC. — Maladie de B.B.S. avec diabète insipide chez un syphilitique. *Lyon Méd.*, Juil. 1945, T. II, p. 41.
- SPENCER, WARREN. — Boeck's sarcoïd. *Arch. Int. Méd.*, 1938, 62, p. 285.
- THAYER. — Forme pulmonaire de la maladie de B.B.S. *Arch. Méd. Chir. App. Resp.* 1939-1940-1941. p. 55.
- TICE, SWEANY. — A fatal case of B.B.S. disease with autopsy findings. *Ann. of Int. Méd.* 1941, p. 597.
- TÛRIAF. — Les manifestations pulmonaires de la maladie de B.B.S. *Semaine des Hôp.* 1948, p. 3223.
- VIVAS, SMITH, JACOBS. — Sarcoidosis, A review of 20 cases. *Bulletin of U.S. Army Med. Department.*, Oct. 1949.
- WHITTLE. — Schaumann's disease (benigna lymphogranulomatosis). *British Journ. Derma.* 1936, p. 356.
- WITH, HELVEG, LARSEN. — A case of benigna lymphogranulomatosis. *Acta Med. Scand.* 1938, p. 92 à 109.
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	9
CHAPITRE I. — <i>Formes thoraciques classiques, ganglionnaires et pulmonaires</i>	13
CHAPITRE II. — <i>Formes infiltratives</i>	17
CHAPITRE III. — <i>Formes emphysémateuses ou cavitaires</i>	31
CHAPITRE IV. — <i>Formes compliquées de tuberculose pulmonaire</i>	57
CHAPITRE V. — <i>Formes évolutives et séquellaires</i>	74
CHAPITRE VI. — <i>Diagnostic général</i>	77
CONCLUSIONS	81
BIBLIOGRAPHIE	83

IMPRIMERIE DE TRÉVOUX (AIN). — J. PATISSIER
